

Année 1899

N^o

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mardi 24 Octobre 1899, à 1 heure

PAR

César ROUX

Né à Fourrette (près Nice), le 6 octobre 1872

Ancien Interne au Dispensaire d'Enfants Furtado-Heine de Paris
Interne du Service Municipal des Ambulances Urbaines de Paris.

TRAITEMENT CHIRURGICAL & ORTHOPÉDIQUE de la Maladie de Little

Président : M. LANNELONGUE, Professeur.

*Juges : MM. { BERGER, Professeur.
QUÉNU, Agrégé.
ACHARD, Agrégé.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

A. MALOINE, ÉDITEUR

23-25, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23-25

1899

Année 1899

N°

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le Mardi 24 Octobre 1899, à 1 heure

PAR

César ROUX

Né à Tourrette (près Nice), le 6 octobre 1872

Ancien Interne au Dispensaire d'Enfants Furtado-Heine de Paris
Interne du Service Municipal des Ambulances Urbaines de Paris.

TRAITEMENT CHIRURGICAL & ORTHOPÉDIQUE de la Maladie de Little

Président : M. LANNELONGUE, Professeur.

*Juges : MM. { BERGER, Professeur.
QUÉNU, Agrégé.
ACHARD, Agrégé.*

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.



PARIS

A. MALOINE, ÉDITEUR

23-25, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23-25

1899

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Doyen..... Professeurs.....

Anatomie.....
Physiologie.....
Physique médicale.....
Chimie organique et chimie minérale.....
Histoire naturelle médicale.....
Pathologie et thérapeutique générales.....
Pathologie médicale.....
Pathologie chirurgicale.....
Anatomie pathologique.....
Histologie.....
Opérations et appareils.....
Pharmacologie et matière médicale.....
Thérapeutique.....
Hygiène.....
Médecine légale.....
Histoire de la médecine et de la chirurgie.....
Pathologie comparée et expérimentale.....

M. BROUARDEL.
MM.

FARABEUF.
CH. RICHET.
GARIEL.
GAUTIER.
BLANCHARD.
BOUCHARD.
HUTINEL.
DEBOVE.
LANNELONGUE
CORNIL.
MATHIAS DUVAL.
TERRIER.
POUCHET.
LANDOUZY.
PROUST.
BROUARDEL.
BRISSAUD.
CHANTEMESSE.

Clinique médicale.....

Clinique des maladies des enfants.....
Clinique des maladies syphilitiques.....
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'en-
céphale.....
Clinique des maladies nerveuses.....

POTAIN.
JACCOUD.
HAYEM.
DIEULAFOY.
GRANCHER.
FOURNIER.

Clinique chirurgicale.....

Clinique ophtalmologique.....
Clinique des voies urinaires.....
Clinique d'accouchement.....

JOFFROY.
RAYMOND
BERGER.
DUPLAY.
LE DENTU.
TILLAUX.
PANAS.
GUYON.
BUDIN.
PINARD.

Agrégés en exercice.

MM.
ACHARD.
ALBARRAN.
ANDRÉ.
BONNAIRE.
BROCA Auguste.
BROCA André.
CHARRIN.
CHASSEVANT.
DELBET.
DESGREZ.

MM.
DUPRÉ.
FAURE.
GAUCHER.
GILLES DE LA
TOURETTE.
HARTMANN.
LANGLOIS.
LAUNOIS.
LEGUEU.
LEJARS.

MM.
LEPAGE.
MARFAN.
MAUCLAIRE.
MENÉTRIER.
MERY.
ROGER.
SEBILEAU.
TEISSIER.
THIERY.

MM.
THIROLOIX.
THOINOT.
VAQUEZ.
VARNIER.
WALLICH.
WALTHER.
WIDAL.
WURTZ.

Chef des Travaux anatomiques : M. RIEFFEL.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

A MON GRAND PÈRE ET A MA GRAND'MÈRE

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

*Témoignage de sincère reconnaissance
et de filiale affection.*

A MON ONCLE

LE CHANOINE A. BAILET

Curé de Saint-Roch, à Nice

MEIS ET AMICIS

A MES MAÎTRES
DU DISPENSAIRE FURTADO-HEINE

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
M. LE DOCTEUR LANNELONGUE

Membre de l'Institut et de l'Académie de médecine
Professeur à la Faculté de médecine de Paris
Chirurgien des Hôpitaux
Officier de la Légion d'honneur

AVANT-PROPOS

Deux années d'Internat, au Dispensaire d'Enfants Furtado-Heine, ont terminé avec fruit nos études médicales : elles nous ont permis, sous la direction de maîtres éminents, de nous initier à la médecine infantile et à la chirurgie orthopédique.

Au cours de cet apprentissage, nous avons été successivement l'interne de M. le Dr Ch. Leroux, médecin en chef du dispensaire, dont le savant enseignement nous a fait apprécier ses qualités remarquables de clinicien et de thérapeute. De ce maître, qui n'a pas cessé de nous témoigner le plus affectueux intérêt, nous avons appris les modalités fines et délicates qu'on doit apporter à l'examen des petits malades. Il a toujours été pour nous prodigue de conseils quand il s'agissait d'instruire les mères soucieuses de la santé de leurs enfants.

Nous sommes heureux de lui renouveler ici l'assurance de notre entier dévouement et de notre profonde reconnaissance.

M. le Dr Redard a été notre second maître. Chirurgien en chef du Dispensaire, il a consacré à l'Orthopédie toute son ardeur : aussi a-t-il fait du dispensaire Furtado-Heine un centre de Chirurgie orthopédique qui attire chaque jour un plus grand nombre de médecins.

C'est lui qui nous a suggéré de faire ce travail ; c'est dans son service qu'ont été recueillies les observations publiées plus loin.

Nous avons largement profité de son enseignement clinique. Aussi tenons-nous à lui manifester tous nos remerciements pour sa bienveillante sollicitude.

Son assistant, le Dr P. Bezançon, qui a bien voulu nous honorer de son amitié, a été notre guide dévoué; nous avons peut-être trop abusé de son amabilité pour la préparation de ce travail. Il voudra bien nous pardonner et agréer nos souvenirs reconnaissants.

Nous devons un témoignage de respectueuse et profonde gratitude à M. le Dr Menière, médecin en chef de l'Institut National des Sourds-Muets et médecin auriste du Dispensaire, dont la haute protection s'est toujours montrée à notre égard alliée à la plus bienveillante sympathie.

Nous avons retiré le plus grand profit de la Consultation des yeux que dirige M. le Dr Ed. Meyer, assisté de M. le Dr Debierre. M. le Dr Gossard, l'assistant de M. le Dr Menière nous a prodigué ses conseils pour l'examen et la thérapeutique du larynx et des oreilles. Les connaissances en odontologie et stomatologie sont du plus grand secours en médecine infantile : M. le Dr Gourc, chirurgien-dentiste du Dispensaire s'est mis à notre disposition pour nous donner à ce sujet de précieuses indications. Que tous ces maîtres, dont quelques-uns sont aussi nos amis, veuillent bien agréer nos remerciements sincères.

Que M. le Dr A.-J. Martin, Inspecteur-général de l'Assainissement et de la Salubrité de l'habitation, notre chef de service aux Ambulances, dont l'infatigable labeur a fait faire à l'hygiène publique et privée de si grands progrès, veuille bien agréer toute notre reconnaissance pour son bienveillant accueil.

Nous n'avons garde d'oublier dans l'expression de notre vive reconnaissance M. Marié-Davy, l'ami dévoué, qui dirige si brillamment le laboratoire de bactériologie du Dispensaire; c'est sous sa direction que nous avons appris quelques principes de bactériologie.

M. le Dr F. Jayle, assistant de consultation à l'Hôpital Broca-

Pascal, a dirigé nos premiers pas dans les études médicales. Nous conserverons toujours le souvenir de ses entretiens si instructifs, accompagnés de la plus franche cordialité.

Merci à nos amis, le Dr J. Dalmas, M. Ch. Ecklé, avocat à la Cour d'Appel, pour leur précieux concours apporté dans nos traductions.

Nous présentons à M. le professeur Lannelongue, nos respectueux témoignages de profonde reconnaissance pour le grand honneur qu'il nous a fait en acceptant la présidence de notre thèse.

INTRODUCTION

A. — LA MALADIE DE LITTLE

Parmi les affections spasmodiques de l'enfance, un type clinique bien individualisé, se montre particulièrement fréquent : c'est une rigidité spasmodique des muscles atteignant surtout les membres inférieurs ou les quatre membres avec prédominance aux membres inférieurs ; d'origine congénitale ou développée dans les premières années de la vie, et susceptible d'amélioration.

Cette définition, purement symptomatique, ne permet d'arguer en rien de la pathogénie et de l'anatomie pathologique qui ont été le point de départ de discussions sans fin, encore ouvertes de nos jours. Rupprecht (44) ⁽¹⁾ proposa d'appeler cette affection *Maladie de Little*, du nom du chirurgien anglais qui en fit le premier une description complète. Plus tard le professeur Raymond (40), en 1894, ne lui reconnut point une entité morbide et la décrivit sous le titre de *Syndrome de Little*.

Quelles que soient les épithètes variées que la plupart des auteurs aient appliquées à cet état spastique de l'enfant : *Maladie de Little* et tous les autres synonymes (*tabes dorsal spasmodi-*

(1) Les n^{os} placés à la suite des auteurs renvoient aux indications bibliographiques placées à la fin de ce travail.

que, rigidité spasmodique congénitale, paralysie spinale spastique de l'enfance, paraplégie spasmodique cérébrale, diplégie cérébrale) ou bien *Syndrome de Little*, la description de ce complexe symptomatique subit peu de modifications ; elle évolua toujours autour de l'exposé que fit paraître Little, en 1862 dans les *Transactions London Obstetrical Society*.

Pour tout ce qui concerne l'historique et l'exposé des discussions auxquelles ont donné lieu les interprétations pathogéniques de l'affection nous renvoyons aux remarquables travaux de Feer (16), Freud (18), Dejerine (11), Van Gehuchten (50), Gangholner (19) ; aux cliniques de Raymond (40), Brissaud (6), Grasset (23), Marie (34) ; aux excellentes monographies de Lannois (27), Paul Simon (47), Ch. Levi-Sirugue (30), enfin aux thèses de Rosenthal (43), Vassal (51), Hatemann (24), Cestan (7) etc.

De même, après ces auteurs, une description clinique de la maladie de Little ferait double emploi ; cependant, pour la compréhension complète du traitement, il nous paraît utile d'insister succinctement sur les principaux symptômes de cette affection et ses formes multiples. Chemin faisant, quelques mots d'anatomie pathologique et de pathogénie, telles que les découvertes récentes nous les ont fait connaître, nous nous permettrons, après un bref exposé de diagnostic, d'aborder enfin le traitement chirurgical et orthopédique de la maladie de Little qui fait le sujet de notre thèse.

SYMPTOMATOLOGIE

a) La contracture permanente, tel est le symptôme dominant. Elle est partielle et alors localisée aux membres inférieurs ou généralisée ; elle frappe particulièrement les muscles fléchisseurs et adducteurs.

De cette contracture résulte : un équinisme simple ou compliqué de varus ou valgus, la flexion des jambes sur les cuisses,

des cuisses sur le bassin, leur adduction forcée et leur rotation interne avec cet entrecroisement des jambes si caractéristique de la maladie, la cyphose assez commune, le strabisme, des troubles du langage articulé à cause du spasme qui frappe les muscles de la langue.

b) L'exagération des reflexes forme un second groupe de symptômes : exagération des reflexes tendineux (rotulien, d'Achille) et périostiques (fémur, tibia, cubitus, radius) qui se manifestent par des mouvements généralisés à tout le membre.

c) La trépidation épileptoïde, symptôme constant, n'a pas besoin d'être décrite.

Le signe de Babinski c'est-à-dire l'inversion du reflexe cutané plantaire, qui peut-être d'un grand secours pour le diagnostic, est moins connu. A l'état normal, par le chatouillement de la plante des pieds l'on obtient une flexion de la première phalange du gros orteil ; dans certains cas pathologiques et particulièrement dans la maladie de Little, cette flexion se transforme en mouvement d'extension athétosiforme. Chez l'enfant cette recherche est très délicate, car un frottement trop énergique détermine des mouvements de défense avec flexion forcée des orteils : aussi, détournant l'attention au jeune malade, il faut commencer par frôler très légèrement le bord externe de la plante du pied et augmenter peu à peu l'excitation jusqu'à l'apparition des mouvements d'extension du gros orteil.

Quand tous ces signes existent chez des enfants à la naissance ou dans les premières années de la vie, on peut dénommer l'affection : maladie de Little.

A cet ensemble symptomatique peuvent venir s'adjoindre d'autres phénomènes qui, sans faire dévier le type primitif, concourent à lui donner des formes plus ou moins disparates, de pronostic variable. Nous voulons parler de la paralysie concomittante, de l'atrophie musculaire et des troubles des sphincters, de la sensibilité, de l'intelligence.

Van Gehuchten donne l'absence complète de la paralysie comme le caractère distinctif de la maladie de Little.

D'autres auteurs (Strumpell, Busch, Leyden, Bénédict, Rupprecht), ont fait remarquer que la paralysie est étrangère à la maladie de Little. Cestan pense au contraire qu'elle existe très souvent. D'après les recherches cliniques de Redard, elle serait exceptionnelle.

Nous avons maintes fois observé chez nos jeunes malades, atteints de maladie de Little, de l'atrophie musculaire.

On a dit : pas de trouble de sphincters ; or, dans presque toutes nos observations, l'incontinence d'urine a été signalée.

Parmi les troubles de la sensibilité, nous devons noter l'hypothermie qui est de règle dans la maladie de Little, ainsi qu'il résulte des recherches de M. le Dr Bezançon : les enfants, en effet, avaient toujours froid aux pieds et la température était quelquefois de 10° au dessous de celle des membres supérieurs (voir obs.)

L'intelligence est si fréquemment atteinte que Little lui-même, dans son mémoire de 1862, décrivait deux formes de rigidité spastique : l'une *spinale*, c'est-à-dire sans troubles intellectuels, l'autre *cérébro-spinale*, dans laquelle l'intelligence est touchée. Cette complication est signalée par tous les auteurs et varie depuis le simple retard intellectuel jusqu'à l'idiotie complète.

Il est d'autres formes où le syndrome de Little est combiné avec des tremblements soit sous l'aspect d'athétose double qui imprime aux doigts des mouvements de reptation que l'on a comparés à ceux des poulpes, soit sous celui de chorée chronique.

Les convulsions sont assez fréquentes (20 fois sur 53 cas d'après Freud) ; elles sont passagères et ne se renouvellent pas dans la suite.

Mais la caractéristique de la maladie réside surtout dans les difformités qu'elle occasionne. Les attitudes vicieuses que prend le jeune malade, quand il est couché ou assis, ou lorsqu'on le met debout sont particulièrement à signaler.

La raideur du tronc et des membres est plus ou moins accen-

tuée. Dans les cas extrêmes, l'enfant git inerte dans son lit, incapable de tout mouvement. Il ressemble à une tige rigide qu'on déplace tout d'une pièce. Les coudes sont à angle droit et serrés contre le corps ; les avant-bras et les mains demi fléchis, les doigts repliés dans la paume de la main, le pouce parfois en abduction.

Les membres inférieurs, où la raideur existe toujours avec une prédominance marquée, ont une attitude typique. Les cuisses sont légèrement fléchies sur le bassin et fortement accolées, avec de la rotation interne ; les genoux frottent l'un contre l'autre. Les jambes sont un peu fléchies et entrecroisées. Les pieds sont surtout atteints : l'équinisme est la règle, plus souvent associé aux varus ; la rotation interne du pied est fréquente, ainsi que le pied creux. Les orteils sont fortement contracturés en flexion, surtout le premier. La contracture des muscles du tronc détermine, nous l'avons vu, presque toujours une cyphose très marquée.

Les mouvements passifs rencontrent une grande résistance, surtout dans les muscles adducteurs : on ne peut séparer les deux cuisses ou écarter les bras du thorax.

Les mouvements spontanés sont maladroits, mal adaptés au but à atteindre, ataxiques ; on les a comparés très justement à ceux de l'enfant nouveau-né (P. Simon).

Si l'on fait asseoir le malade sur une chaise, il se tient la tête fléchie sur la poitrine, rigide et enfoncée dans les épaules.

Quand on met l'enfant debout, la raideur des membres inférieurs augmente ; les jambes s'entrecroisent, les pieds sont en équinisme, il risque de tomber à la renverse.

Lorsque la maladie est atténuée, on peut faire marcher le petit malade en le soutenant sous les aisselles. Il pose alors les pieds sur l'extrême pointe ; la raideur est surtout grande au début des mouvements ; puis dans la progression, il se produit un balancement alternatif, le malade appuyant tout le poids du corps sur le pied qui touche le sol.

Souvent, à cause de l'accolement des genoux et du croisement des pieds, il trébuche et tombe, surtout s'il essaie de courir. Ici, comme dans tous les états spasmodiques, la difficulté est grande pour faire volte-face. On constate, en outre de la cyphose, une ensellure lombaire avec raideur des pelvi-trochantériens et de la ceinture iliaque. Enfin, à mesure qu'il avance, le malade est poussé en avant par suite d'un clonus du pied (Lévi-Sirugue (28)).

PATHOGÉNIE ET ANATOMIE PATHOLOGIQUE

On a voulu limiter au seul arrêt de développement du cordon pyramidal la caractéristique anatomo-pathologique de la maladie de Little (Brissaud, Van Gehuchten, Marie, Grasset). Une conception nouvelle, étayée sur des recherches et des autopsies récentes, est venue étendre aux lésions cérébrales le cercle anatomique de l'affection et l'on est arrivé à considérer les symptômes que nous venons de passer en revue comme étant en rapport non seulement avec l'état du faisceau pyramidal, mais encore et surtout avec la qualité et l'étendue du processus cérébral.

« L'existence de tel ou tel symptôme, dit Cestan, la présence ou l'absence de troubles moteurs ou intellectuels dépendent de la localisation cérébrale : localisation dans les circonvolutions frontales, troubles intellectuels ; localisation dans la zone rolandique, troubles moteurs. »

En effet dans la maladie de Little l'autopsie a mis en évidence des lésions cérébrales diverses : porencephalies vraies, pseudo-porencephalies, méningo-encephalite plus ou moins intense, anomalies des circonvolutions ; ajoutons que Virchow, Kundrat ont signalé aussi des hémorragies méningées traumatiques qui seraient consécutives au déchirement des veines débouchant dans le sinus longitudinal supérieur, à la

suite du chevauchement des pariétaux l'un sur l'autre. Elle a montré d'autre part l'agénésie du cordon pyramidal. Tous ces résultats ont été pleinement mis en évidence par les études récentes de Sarah Mac Nutt (45), de Déjerine (11), de Philippe et Cestan (38), de Raymond (40), enfin et surtout par la thèse de Cestan (mai 1899).

Au point de vue clinique la constatation seule de cette double lésion : spinale et cérébrale, nous suffit : elle nous permet d'expliquer les symptômes variés de l'affection, elle ouvre à l'étiologie un horizon plus large en étendant le champ de ses attributions.

ETIOLOGIE

L'accouchement avant terme, tout en étant la cause la plus commune de la maladie de Little n'est pas la seule. Naissance prématurée, arrêt de développement du cordon pyramidal, c'était là une relation facile et très satisfaisante pour l'esprit. Mais les « accoucheurs ne signalent pas la naissance prématurée comme une cause forcée de la spasticité : tout enfant né avant terme n'est pas par cela même atteint de contracture » (Cestan).

D'autre part le même auteur signale un cas de maladie de Little à l'autopsie duquel on n'a trouvé aucune anomalie dans le faisceau pyramidal. Aussi faut-il chercher d'autres facteurs que nous trouverons notés dans presque toutes les observations.

L'accouchement laborieux « *difficult labour* » de Little (version, accouchement par le siège, forceps) est une des causes fréquemment signalées. L'hérédité, sous forme d'alcoolisme, tuberculose, syphilis, impaludisme, constitue un double facteur qui provoque et l'accouchement avant terme et les troubles cérébro-spinaux. Les infections extra-utérines du fœtus par les maladies de la mère (erysipèle obs. vi) ; l'asphyxie des nouveau-nés ; la naissance gémellaire (obs. iv) ; l'infection extra-

utérine du nouveau-né (maladies infectieuses, affections toxiques provenant de l'alimentation) telles sont les causes qui, par leur intensité ou leur multiplicité, impriment à la maladie une forme plus ou moins grave.

FORMES DE LA MALADIE

Les formes sont variables à l'infini comme nous l'a fait présager l'étude des symptômes et de l'étiologie.

La forme la plus bénigne se réduit à la simple contracture des membres inférieurs sans paralysie, ni athétose, ni chorée et surtout sans phénomènes cérébraux ; elle tend à la regressivité et la guérison complète est loin d'être rare. C'est la variété que Little appelle *spinale* et à laquelle quelques auteurs (Van Gehuchten, Grasset, Brissaud) réservent le nom de « *Maladie de Little* ».

Par contre la forme *cérébro-spinale* de Little avec sa généralisation et ses complications de paralysie, de troubles intellectuels, choreo-athétosiques est peu susceptible d'amélioration. Elle laisse l'enfant dans un état d'idiotie complète et dans l'impossibilité absolue de se servir de ses membres.

Entre ces deux extrêmes il est possible de concevoir tous les intermédiaires. Mais, règle générale, l'affection est d'autant plus grave et le pronostic sévère que l'intelligence est plus atteinte. La lésion est alors définitive et profonde et rend impossible tout traitement.

DIAGNOSTIC

Pour distinguer toutes ces formes et les rattacher à la Maladie de Little, il est nécessaire de passer rapidement en revue les divers états spasmodiques qui se montrent chez les enfants.

L'hémiplégie spasmodique commune a ses caractères propres : prédominance de la rigidité aux membres supérieurs, paralysie accentuée, évolution stationnaire, maladie toujours acquise.

Cette maladie peut être facilement confondue avec la maladie de Little dont il faut la distinguer avec soin : elle débute par des convulsions qui laissent à leur suite une paralysie des quatre membres, flasque d'abord, rigide ensuite. Cette paralysie est le véritable trait distinctif de l'affection. De plus les bras sont toujours plus pris que les jambes et celles-ci ne sont pris que secondairement après les membres supérieurs (Marfan).

L'hémiplégie spasmodique double est rare ; d'ailleurs ses symptômes semblables à ceux de l'hémiplégie spasmodique commune sont absolument contraires à ceux de la maladie de Little.

La sclérose en plaques est aussi très rare chez l'enfant. Dans cette affection il y a aussi de la contracture, mais le nystagmus, le tremblement caractéristique, son évolution progressive constituent un ensemble clinique plus que suffisant pour faire le diagnostic.

Dans la *maladie de Thomsen* la rigidité spasmodique n'apparaît qu'au moment des mouvements volontaires et n'existe pas au repos. Il n'y a pas d'exagération des réflexes, ni de clonus du pied.

La paralysie spasmodique familiale, étudiée surtout par Lorrain (32), a une marche lentement progressive sans amendement ; elle affecte d'ailleurs un caractère familial que ne possède pas la maladie de Little.

La maladie de Friedreich s'accompagne d'ataxie des membres inférieurs, d'abolition des réflexes, mais il n'y a pas de trépidation spinale ; c'est enfin une maladie familiale et débutant à l'adolescence.

Les compressions médullaires par tumeur ou mal de Pott ne débute d'ordinaire que plus tard : elles s'accompagnent de douleurs, mais sans contractures aussi marquées et sans troubles cérébraux.

Dans la *myclite transverse* il y a surtout des atrophies musculaires et des troubles sphinctériens.

Les mouvements de chorée et d'athétose ne sont que des symptômes du groupe des spasmes et ne peuvent légitimer la création des entités morbides dites *athétose double*, *chorée bilatérale* ; on les observe également dans la maladie de Little et l'hémiplégie spasmodique ; par conséquent leur constatation ne peut légitimer que la création d'une variété choreo athétosique dans chacun de ces groupes morbides.

Certains *états spasmodiques réflexes* consécutifs à une irritation périphérique prolongée peuvent donner lieu à des erreurs de diagnostic : L.-A. Sayre a signalé le fait d'un enfant de 12 ans atteint, après sa naissance, de rigidité généralisée sans troubles cérébraux chez lequel l'excision d'un phimosis fit disparaître rapidement la contracture. Pinto-Portella (39) a publié en 1892 plusieurs observations de ces cas dans lesquels le docteur Redard a pratiqué l'excision de prépuce et clitoris ; à la suite de cette intervention, notre maître a souvent noté la disparition de la contracture des adducteurs, des quadriceps fémoraux et de l'exagération des réflexes rotuliens.

Enfin citons la *rigidité spasmodique hystérique* dont Marie a signalé un cas.

B. — TRAITEMENT MÉDICAL DE LA MALADIE DE LITTLE

Il y a deux manières, dit Maurice Faure, de comprendre la thérapeutique d'une affection déterminée :

1° On peut faire le traitement de la maladie. Cela suppose que l'on possède le moyen d'agir directement ou indirectement sur la cause (agent pathogène, intoxication, infection, traumatisme, réflexe, etc.) de cette maladie ou sur la lésion qui détermine les symptômes. C'est là que réside le principe des traitements par les vaccinations, les sérums d'animaux immunisés,

les antitoxines, etc.; c'est là aussi le principe ordinaire des traitements chirurgicaux.

2° On peut faire le traitement du malade. Dans ce cas on se préoccupe de faire vivre le malade dans une paix relative en atténuant les symptômes qu'il présente.

En somme, dans le premier cas on supprime la cause de la symptomatologie; et par conséquent on supprime du même coup cette dernière: on fait de la thérapeutique pathogénique. Dans le second cas on cherche à atténuer ou à faire disparaître les symptômes, sans espérer atteindre leur cause: on fait de la thérapeutique symptomatique.

Eh bien, dans la maladie de Little, il est un fait certain, c'est que, malgré les recherches anatomiques auxquelles la plupart des auteurs se sont livrés, nous ne connaissons pas la cause ou les causes de l'affection: si nous connaissons ses lésions, nous ne savons point encore exactement à quels symptômes elles correspondent. C'est pourquoi si les procédés dont nous usons actuellement et que nous allons exposer ne nous permettent pas de guérir le malade au sens anatomique du mot, au moins nous aident-ils souvent à le maintenir dans un état de santé équivalent à une guérison apparente. Ce résultat nous paraît très digne d'être poursuivi et le but de cette étude est de réunir les moyens de l'atteindre.

Le traitement médical de la maladie de Little a voulu être à la fois pathogénique et symptomatique. En effet, si l'on a des raisons de suspecter l'hérédosyphilis (Moncorvo (37)), on devra essayer le traitement spécifique: frictions mercurielles, liqueur de Van Swieten, qui sont très bien supportées par les enfants, ou bien l'iodure de potassium qu'on ne doit jamais prescrire avant la première année. Vincent, de Lyon (48) préconise les iodures alcalins dans tous les cas.

Pour calmer l'éréthisme nerveux des jeunes malades, toujours plus ou moins excités, on peut donner le bromure de potassium.

Là s'arrête le traitement médical pur; employé seul, ses

succès sont nuls. Toutefois ces diverses médications peuvent rendre quelques services, mais ne sont que des adjuvants anodins.

En présence des insuccès de la thérapeutique médicale dans la maladie de Little, il appartenait à l'orthopédie et à la chirurgie d'apporter leur contribution au traitement de cette affliction. Bien que symptomatique, ce traitement chirurgical et orthopédique a obtenu des succès incontestables qui militent en faveur de son application.

TRAITEMENT CHIRURGICAL ET ORTHOPÉDIQUE DE LA MALADIE DE LITTLE

CHAPITRE PREMIER

Historique

Andry (2), le père de l'orthopédie (1741) connaissait très bien les rigidités spasmodiques des membres inférieurs et s'était déjà efforcé de calmer « l'action détentive » *die schuellende action* de la musculature ; il conseillait de modérer le spasme musculaire en attachant aux pieds de lourdes semelles de plomb. C'est une idée que Gibney reprit dans les temps plus modernes : il essaya de calmer les mouvements choréïques des mains, qu'on rencontre quelquefois dans la maladie de Little, par le poids d'une plaque d'acier de forme spéciale.

Les écrits de Little (33) forment le point de départ théorique de la méthode de traitement des affections musculaires spasmodiques : il faisait pratiquer aux jeunes malades, par la mère ou la nourrice, des mouvements passifs.

A l'exemple de son ami Little, Stromeyer s'occupa aussi du traitement chirurgical de la maladie, mais sans persévérance.

Les contractures sans paralysie ont de tout temps constitué un champ très alléchant pour le traitement orthopédique :

Adams et William Busch essayèrent de s'y distinguer avec des succès divers.

Malgré Volkman et Hüter qui mirent en avant la théorie que les contractures avaient une origine purement mécanique, celles-ci disparurent du programme des chirurgiens et des orthopédistes pour faire partie du domaine des seuls neurologistes et tout ce qu'on avait fait jusque-là tomba dans l'oubli.

Ce ne fut que plus tard, en 1881, quand les remèdes offerts par la neurologie se montrèrent inefficaces pour résoudre le problème thérapeutique, que la chirurgie rouvrit ses portes aux contractures spasmodiques sous l'initiative de Rupprecht, Magdle, etc. Le travail que Rupprecht publia en 1881, dans le *Volkman's Wort*, marque une étape des plus importantes dans l'évolution du traitement chirurgical de la maladie de Little.

Simard, ancien interne à l'hôpital des Enfants-Malades, résume dans sa thèse de 1884 la pratique des chirurgiens en général. Il rapporte que St-Germain fit en juillet 1882 plusieurs sections tendineuses au moyen adducteur et au triceps des deux cuisses, puis il appliqua un appareil à extension : il obtint ainsi un certain redressement permanent des membres inférieurs.

En 1890, Bradfort (4) rapporte 14 cas de maladies de Little, où l'intervention chirurgicale fut appliquée. Sur ces 14 cas, il fit 6 fois la simple ténotomie des tendons d'Achille, 4 fois la ténotomie et la section de ligaments, 4 fois la myotomie des adducteurs. Les résultats furent excellents. Il a essayé, dans son mémoire, de démontrer l'utilité de couper tout ce qui résiste aux mouvements fonctionnels de l'articulation et d'immobiliser par fixation soit au moyen d'attelles, soit par des appareils plâtrés.

Parut ensuite, en 1885, la thèse de Garabet-Nazaret de Lyon (20). Cet auteur décrit dans son travail le mode de traitement chirurgico-orthopédique, employé par les D^{rs} Robin et Mollière et l'appareil orthopédique de Robin.

En 1888, deux mémoires de Terrillon et de Blocq (3) parus

dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* de 1888 prescrivent quelques indications au traitement chirurgical des contractures, mais ces auteurs s'en tiennent à des généralités et ne nomment même pas la maladie de Little.

De Forest-Willard (15 bis) précisa mieux la question dans un article publié en 1891 dans les *Trans. of. the Amer. Orth.* p. 395 ; il posa les conclusions du traitement chirurgical et orthopédique de l'affection et décrivit son appareil orthopédique dont nous parlerons plus loin.

Quelques temps après, en 1893, le Dr Redard, dans un mémoire paru dans la *Revue Int. de Therap. et Pharmacologie*, fit un travail complet sur le traitement orthopédique de la maladie de Little.

Il adopte le principe qu'il fallait dans le traitement des difformités sectionner toutes les parties qui s'opposent au redressement, même lorsqu'elles sont en état de spasme ; puis après redressement manuel, instrumental ou chirurgical, maintenir en bonne position, mobiliser les membres et apprendre aux sujets à marcher.

Les auteurs qui le suivirent dans cette voie n'apportèrent que peu de modifications à son traitement. Ce mémoire nous a servi de guide pour développer en détail la thérapeutique chirurgicale et orthopédique que nous allons exposer.

Marchant sur les traces de notre maître, La Bonnardière de Lyon (26) publie dans la *Revue d'Orthopédie* de 1896 un travail dans lequel il passe en revue les diverses méthodes connues jusqu'à lui : les huit observations prises dans le service de son maître le Dr Vincent, dont il fait suivre son travail montrent les avantages remarquables obtenus dans l'affection de Little par le traitement chirurgical et orthopédique.

Lebrun (28) au *Congrès Français de chirurgie* de 1897 montre l'opportunité et la nécessité même des sections des rétractions tendineuses qui succèdent aux contractures spasmodiques de la maladie de Little ; il fit suivre sa communication de trois observations qui constataient autant de succès.

La même année (1897), Hoffa (23) dans le *Berl. Kl. Woch.* ; Lorenz (31 bis) dans *Wien Klein Rundschau* ; Kitz dans les *Trans. of the Ass. orth.* publièrent des travaux importants qui vinrent élucider la question. Le travail de Lorenz est un des plus remarquables à ce sujet ; nous lui avons d'ailleurs fait de très larges emprunts.

L'année suivante, au *Congrès de chirurgie* de 1898, Redard revint sur la question en collaboration avec son assistant le Dr Bezançon : ils précisèrent quelques détails de la méthode et l'exposèrent d'une façon définitive. Les interventions chirurgicales, le traitement orthopédique, le massage, l'électricité, les divers appareils pour la marche y sont passés en revue. Ils signalèrent les tentatives récentes d'Eulenburg qui essaya, dans la maladie de Little, les transplantations tendineuses, déjà appliquées à la paralysie infantile.

Nous citerons pour terminer ce court exposé de l'évolution thérapeutique de la maladie de Little, Spiller qui, vers la même époque (1898), rapporte un cas de paralysie spasmodique dans lequel il fit la craniotomie.

CHAPITRE II

A. — Ténotomies — Ténectomies. — Myotomies. Nevrectomies.

Quand nous avons passé en revue les divers symptômes de la maladie de Little nous avons particulièrement insisté sur les attitudes vicieuses résultant des difformités des membres.

Il résulte de l'observation que certains groupes de muscles sont plus contracturés que d'autres : ainsi la contracture du genou est extrêmement commune, de même celle des adducteurs des cuisses et du tendon d'Achille. Le genou peut aussi se compliquer de valgum dans les cas par exemple où la contracture du triceps fémoral est prépondérante; ce genou valgum peut être indépendant du poids qu'il a à supporter et arriver à son complet développement avant même que le patient ne se soit jamais dressé sur ses pieds. L'équino-valgus est très fréquent, plus encore que le véritable équinou l'équino-valgus. Lorenz n'a jamais vu de contracture du pied en flexion dorsale. La contracture des fléchisseurs de la cuisse est rarement assez développée pour gêner considérablement la rectitude du tronc ; mais par contre les adducteurs sont fortement affectés et provoquent cet entrecroisement des jambes, si caractéristique de l'affection. Une seule fois, d'après Lorenz, les abducteurs l'emportaient sur les antagonistes.

Redard l'a observé dans un cas représenté dans son *Traité de chirurgie orthopédique*.

Aux membres supérieurs, ces difformités sont assez peu importantes pour être vaincues par le seul redressement forcé, les mouvements actifs et passifs, le massage ; elles entraînent rarement les complications articulaires que nous allons rencontrer aux membres inférieurs.

Les attitudes vicieuses n'ont pas seulement pour cause la contracture des articulations résultant de la prépondérance de certains muscles (adducteurs, fléchisseurs du genou, muscles du mollet), elles résultent aussi des transformations de la capsule, des déformations des surfaces osseuses, et surtout des rétractions fibrotendineuses. Les phénomènes de rigidité-spasmodique sont généralement et rapidement suivis de rétractions fibrotendineuses permanentes qui rendent définitifs l'équinisme, la flexion ou demi-flexion des jambes, l'adduction des cuisses. Dès lors les groupes musculaires non atteints se trouvent eux aussi placés dans l'impossibilité de fonctionner. Il existe un autre élément qui concourt à rendre les mouvements difficiles dans les articulations immobilisées : c'est l'altération des tissus péri-articulaires. Malgré l'opinion de Lorenz qui prétend que les surfaces osseuses sont altérées, nous pensons avec Terrillon que ce n'est pas dans l'intérieur de l'articulation que se produisent les désordres ; celle-ci reste intacte et ses cartilages ne sont pas dépolis, la synovie seule est peut-être moins abondante comme dans toute articulation immobilisée. Ces désordres se développent autour de l'article, dans le tissu cellulaire et les tissus fibreux ou ligamenteux qui l'entourent, en un mot dans les tissus peri-articulaires : ceux-ci s'épaississent, s'indurent, s'exagèrent de manière à marquer les reliefs de l'articulation et surtout à gêner les mouvements lorsque le muscle trop court a été allongé par une opération appropriée.

Signalons enfin comme autre empêchement aux mouvements des membres cette action effrénée, dépassant le but, avec laquelle

les muscles spasmodiques répondent aux impressions nerveuses qui leur commandent des mouvements volontaires.

Les ténotomies, ténectomies, etc., viennent heureusement remédier aux rétractions fibro-tendineuses musculaires. Par l'allongement des tendons qu'elles déterminent, elles présentent l'avantage d'une diminution des troubles de l'équilibre des muscles antagonistes ; elles permettent la faculté de contraction à un muscle trophiquement raccourci qui s'épuise à agir en vain sur une articulation fléchie à l'extrême et se trouve hors d'état de lui imprimer tout mouvement fonctionnel ; « elle rend de nouveau utile une force musculaire dénuée d'application et pour ainsi dire en friche » (Lorenz).

Il s'agira donc d'allonger le plus solidement possible les tendons sectionnés : on obtient cet allongement par la distension de leurs extrémités, en corrigeant les contractures et en maintenant ces corrections. Par ce fait, que le bout central du tendon sectionné se rétracte, sous l'influence de la tonicité exagérée des muscles, on ne doit pas craindre de voir les surfaces de section ne pas se réunir : jamais ce fait ne s'est produit, même lorsque l'on avait l'intention de viser ce but (Lorenz).

Plusieurs orthopédistes W. Busch, Erb, Korteweg, Calot de Berk (1) rejettent toute intervention chirurgicale dans la maladie de Little et lui préfèrent le traitement orthopédique seul.

A ces non interventionnistes, c'est-à-dire aux partisans de l'élargation tendineuse, Lorenz fait cette objection capitale : « Par la traction mécanique ou manuelle des muscles on ne peut obtenir aucun effet durable, car le ventre du muscle seul est passible d'allongement par étirement passif, c'est-à-dire que la ténotomie est indispensable avec son intercalement de tissu cicatriciel. » Cependant Calot a obtenu des résultats avec sa méthode. Question de patience et de soins.

Ainsi donc, contre les rétractions fibro-tendineuses le seul traitement rationnel, nous venons de le voir, c'est l'intervention

(1) Communication orale.

chirurgicale avec ses ténotomies, ténectomies, myotomies, névrectomies, selon les besoins.

Charcot et Gowers avaient donné comme premier précepte des interventions chirurgicales d'attendre que la contracture ait disparu ; Redard n'est pas de cet avis. Dans sa première communication concernant le *Traitement chirurgical et orthopédique de la maladie de Little*, en 1893, il rapporte qu'il a retiré d'excellents avantages des ténotomies et myotomies dans les cas de spasmes musculaires persistants. Si l'on observait la loi de Charcot : « Tant que persiste l'élément myospasmodique, pas de redressement » on n'opérerait jamais les malades atteints de paralysie spasmodique. Sans doute les indications spéciales que nous allons exposer sont utiles à connaître pour intervenir autant que possible en dehors des crises spasmodiques ; mais il ne faut pas en faire une règle absolue. On cite bien le malade de Blocq (3) chez lequel, en pleine période spasmodique, on a tenté intempestivement de redresser les membres à l'aide d'un appareil plâtré : les résultats de cette intervention furent déplorables ; non seulement le redressement et l'immobilisation ne purent rien contre la contracture, mais les jambes malades offrirent depuis ce temps des troubles divers : douleurs, phénomènes vaso-moteurs, atrophie musculaire, altération de la peau. Certainement l'appareil a été mal appliqué ; c'est à lui et non au principe de la méthode qu'il faut sans doute attribuer toutes ces complications.

Ces restrictions étant posées, voyons comment on peut reconnaître que la contracture spasmodique a abandonné la place qui n'est plus occupée que par les rétractions fibrotendineuses.

1. — Après la disparition de la contracture on pourra imprimer à la jointure des mouvements, limités il est vrai par la tension des tendons raccourcis et des tissus fibreux peri-articulaires, mais ces mouvements sont assez faciles et non douloureux. Au contraire, quand la contracture persiste, les mouvements sont impossibles ou ne sont possibles qu'à condi-

tion de faire souffrir les malades et d'augmenter la contracture.

2. — Les reflexes tendineux sont exagérés dans les cas de contracture; ils diminuent ou redeviennent normaux quand la contracture cesse. La trépidation épileptoïde existe dans le premier cas; elle disparaît avec la contracture (Blocq).

3. — Le chloroforme vient lever tous les doutes. Lorsque le malade est profondément endormi, la contracture spasmodique s'amointrit, disparaît même complètement, les mouvements de l'articulation immobilisée sont possibles; au moment du réveil ou plutôt à mesure qu'il se produit on voit la contracture renaître et l'attitude vicieuse se montrer à nouveau. Lorsque la rétraction musculaire a remplacé la contracture, ce résultat n'existe pas; malgré l'anesthésie le muscle reste toujours à l'état de corde rigide. Donc la rétraction vraie est un phénomène différent de la contracture et elle ne peut céder que par les moyens mécaniques ou chirurgicaux.

4. — Par la bande d'Esmarch, en produisant une anémie complète dans les membres, on voit la contracture spasmodique disparaître tandis que la rétraction musculaire empêche tout mouvement (Brissaud).

Signalons une lésion, rare en réalité, mais que Bradford (4) a rencontrée, et qui est une contre indication à l'intervention : la dégénérescence fibreuse complète des muscles. Dans ce cas l'opération ne donne aucun bénéfice.

En résumé, dans toute maladie de Little, il faut toujours faire intervenir les ténotomies, ténectomies, etc., quand les attitudes vicieuses ne peuvent pas être corrigées complètement par le redressement forcé, manuel ou mécanique. L'anesthésie chloroformique est presque toujours nécessaire pour donner la mesure de ces interventions. Sans rejeter les lois de Charcot-Gowers que nous venons d'exposer, nous ajouterons qu'il est préférable de s'abstenir lors des accès spasmodiques des muscles.

MAMUEL OPÉRATOIRE

En général, c'est dans l'équinisme, la flexion forcée du genou, l'adduction spasmodique des cuisses que les tétanomies doivent être appliquées. Pour les membres supérieurs (flexion forcée de la main, de l'avant-bras, contracture des muscles de l'épaule) le redressement forcé est suffisant; il en est de même de la flexion des cuisses : car ici les contractures ne sont pas assez considérables pour nécessiter l'opération.

Pour corriger l'équinisme, on doit faire la tétanomie du tendon d'Achille au niveau des deux malléoles; la méthode sous-cutanée (Redard, Lorenz), est préférable.

Le pied est placé à angle droit sur la jambe et mis dans un appareil plâtré. Lorenz préconise la fixation du pied dans une flexion dorsale prononcée; nous croyons cette hypercorrection inutile et même dangereuse : car on pourrait craindre un talus consécutif. Le succès de l'Achillo-ténotomie (Lorenz) dans la contracture spasmodique des pieds est universellement reconnu et ce résultat est obtenu sans précautions spéciales.

Les difficultés sont bien plus grandes quand il s'agit de ténotomiser les muscles de la patte d'oie; aussi la ténotomie à ciel ouvert est-elle préférable (P. Redard); elle permet de déchirer toutes les parties profondes qui s'opposent au redressement. L'incision doit être dirigée de dehors en dedans et de haut en bas, un peu en dedans du demi-tendineux qui fait une saillie bien proéminente; après la section du tendon de ce muscle sur la sonde cannelée, le demi-membraneux apparaît, on le coupe; on cherche le couturier dans la coulisse de l'adducteur qui lui donne sa forme, on le sectionne. Il reste le biceps dont le bord interne est longé par le sciatique poplité externe : à ciel ouvert on l'attaque par sa face interne en ménageant le nerf. En cas de spasme trop considérable des flé-

chisseurs, il est indispensable de remplacer la *tenotomie* par la *tenectomie* : après section on tire au dehors le bout périphérique du tendon et on en résèque un morceau ; on ferme la plaie aseptiquement, on étend le genou le plus possible dans un appareil plâtré, l'opération est terminée. La tenectomie permet, et cela sans aucun inconvénient, d'avoir un tissu cicatriciel plus long ; jamais on n'a observé une non-réunion des deux bouts. Cependant, il ne faut l'employer qu'exceptionnellement ; en général la ténotomie accompagnée de l'extension complète du genou est suffisante.

Nous arrivons au traitement chirurgical de la contracture des adducteurs. Son succès consistera à mettre le malade en état de marcher, car l'entrecroisement spasmodique des jambes même à son degré infime, est incompatible avec la marche. Selon l'intensité des spasmes musculaires on usera de procédés doux ou radicaux : affaiblir l'action des abducteurs par la ténotomie ou la tenectomie dans le premier cas ; la supprimer complètement par la *nectrectomie* dans le second. Il est à remarquer qu'on peut obtenir un allongement durable des adducteurs sans employer des moyens sanglants, quand la contracture est peu considérable. Le sujet étant endormi on détermine par de vigoureuses tractions graduées une abduction maximum de la cuisse. Les abducteurs nous apparaissent comme des cordes fortement tendues ; cette abduction accompagnée de massage et de pétrissage peut quelquefois atteindre 90°. Toutes ces manipulations doivent être faites avec précaution et sans violence pour éviter la production de brèches dans le système des adducteurs, et aussi pour éviter une fracture toujours possible du fémur. Ce procédé, souvent employé par P. Redard et Bezançon, évite la plaie, la formation d'hématomes et simplifie le traitement consécutif ; malgré ces avantages la ténotomie doit lui être préférée. Elle sera faite sous-cutanée à la partie supérieure de la cuisse, là où la saillie musculaire est très apparente.

Lorsque le spasme des adducteurs atteint un degré excessif Lorenz a essayé, non pas de les affaiblir, mais de les anéantir complètement par la résection du nerf obturateur ou *névrectomie*. Si le raccourcissement est trop considérable on continuera la myotomie à la névrectomie. L'anéantissement complet du groupe des adducteurs n'a aucune conséquence physiologique, car il reste encore quelques muscles (Couturier) qui agissent dans le sens de l'adduction. Voici comment, d'après Lorenz, l'opération doit être pratiquée : une incision de 7 à 8 cent. part de l'éminence pectinée et descend au bord interne de la cuisse sur le grand adducteur, on reconnaît ce muscle et le pectiné ; on pénètre avec la sonde cannelée dans leur interstice, le petit adducteur apparaît au fond sur lequel on trouve la branche antérieure superficielle du nerf : on en résèque le plus possible. Pour avoir la branche profonde on reconnaît le bord supérieur du petit adducteur qu'on tire en bas : le nerf cherché apparaît collé sur la face profonde du muscle ; il sera isolé des fibres qui l'accompagnent, tiré à soi et réséqué.

Le docteur Chipault a fait aussi la section des nerfs obturateurs chez une fille de 16 ans atteinte de maladie de Little : l'adduction forcée des cuisses diminua beaucoup et la marche en fut rendue plus facile.

Enfin si les adducteurs sont tellement contracturés que la ténotomie et la névrectomie sont impraticables, on pourra avoir recours à la myotomie de ces muscles, au moins du moyen adducteur et du pectiné ; on fermera la plaie par des sutures.

La flexion spasmodique de la hanche peut amener des troubles de la locomotion. La contracture des fléchisseurs n'est pas si considérable pour indiquer l'intervention chirurgicale. Le redressement forcé suffit. Redard corrige cette flexion en faisant coucher l'enfant à plat ventre sur une planche ; il applique une bande élastique passant au niveau des fesses et embrassant planche et sujet. Ce redressement méthodique et répété suffit généralement pour vaincre la contracture des muscles et cor-

riger la flexion. C'est le même procédé employé par notre maître dans la contracture des genoux.

Quant à la rotation interne des cuisses, on se contente de la traiter par la rotation externe maximum et la fixation dans cette position par des appareils plâtrés.

Souvent après l'opération l'écart peu considérable des deux bouts du tendon coupés semble ne procurer qu'un redressement modéré et ne pas fournir la totalité du résultat opéré (Terrillon). Mais l'expérience a prouvé que cette crainte est vaine, car dans tous les cas que cet auteur a vus il a été frappé de la faculté avec laquelle on obtenait ultérieurement par des tractions méthodiques l'allongement définitif du muscle. Cet allongement secondaire se produit probablement aux dépens du tissu cicatriciel intermédiaire aux deux bouts coupés. Après quelques jours de marche ou par des exercices variés on voit la partie encore déviée d'une certaine quantité reprendre progressivement sa position normale.

Il nous reste à parler de deux essais chirurgicaux qui ont été tentés dans la maladie de Little. Ce sont les *transplantations tendineuses* et la *craniectomie*.

B. — Transplantations tendineuses

Eulenburg (14) a préconisé récemment dans le traitement de l'affection qui nous occupe les transplantations tendineuses appliquées déjà avant lui à la paralysie infantile par Nicoladini en 1882. A cette époque on n'attachait pas d'importance aux essais de Nicoladini. Depuis lors maints auteurs s'en occupèrent, mais l'appliquèrent toujours dans le cas de paralysie infantile, tels Drobnik (12), Félix Franke et Oszar Vulpinus (53). Eulenburg eut le mérite d'étendre le domaine de cette opération à la maladie de Little. Il rapporte le cas d'une jeune fille de 4 ans atteinte de paralysie spastique : pied varus

équin, exagération des reflexes ; strabisme ; retard de l'intelligence ; mais pas d'atrophie ni de paralysie musculaires. Eulenburg essaya avec le professeur Sonnenburg de réaliser son idée de transplantation au tendon d'Achille sur les tendons des long et court peronniérs latéraux.

Le 2 décembre 1897, narcose ; la moitié externe (péronnière) du tendon d'Achille avec une partie du soléaire est préparée et dégagée, l'autre moitié coupée ; le pied est placé dans une attitude normale ; puis on introduit la moitié péronnière dans une fente faite aux deux tendons réunis des péronniérs et l'on suture au catgut. Appareil plâtré.

Le 16 décembre, le plâtre est enlevé. Le pied est en bonne position, la contracture a disparu. Par la faradisation du nerf tibial au creux poplité on obtient un mouvement de pronation du pied avec élévation de son bord externe ; ce qui prouvait bien qu'une partie de l'innervation des extenseurs (soléaire, tibial postérieur) était passée dans les fléchisseurs et les pronateurs du pied c'est-à-dire les péronniérs.

La section du tendon d'Achille avait déterminé l'atrophie et l'affaiblissement des extenseurs. C'est pourquoi, pour l'autre pied, ces chirurgiens renoncèrent à la ténotomie et se contentèrent de suturer une plus petite partie du tendon. Le résultat fut très bon. Quelques traces à peine de l'ancien spasme ; la position équin ne reparaitait à gauche que lorsque la malade était fatiguée et qu'elle ne se surveillait plus. Quant au pied droit, le dernier opéré, son équinisme avait complètement disparu.

Nous n'avons pas connaissance qu'on ait suivi en France l'exemple d'Eulenburg.

C. — Chirurgie cérébrale

Autant les ténotomies nous paraissent mériter toute l'attention des chirurgiens et orthopédistes, autant la chirurgie cérébrale,

en l'état actuel de nos connaissances anatomo-pathologiques concernant la maladie de Little, est à déconseiller dans cette affection.

On a essayé, en effet (Spiller, Billard) d'atteindre le mal à sa racine et de substituer à la thérapeutique symptomatique toujours aléatoire, une thérapeutique pathogénique médicale. Malheureusement, comme nous l'avons vu, la multiplicité des lésions et l'impossibilité d'en établir nettement le siège rendent toute intervention dans ce sens inutile et surtout dangereuse. Les résultats d'ailleurs sont loin d'être favorables.

Spiller (44) rapporte un cas de maladie de Little où une craniectomie fut faite à 19 mois et une autre 3 mois plus tard de l'autre côté. Après ces opérations il survint une légère amélioration, mais l'enfant mourut brusquement à six ans.

Le Dr Brillard, cité par Bradfort (4), rapporte le cas d'une craniotomie faite sur une malade atteinte de paraplégie spasmodique dont l'étiologie était un accouchement difficile avec forceps ; mais la mort survint. A l'autopsie on trouva une lésion corticale au niveau de la zone rolandique.

Sans doute l'avenir de la thérapeutique de la maladie de Little est de ce côté. Lorsque la pathogénie et l'anatomie pathologique de cette affection seront bien connues, lorsque le siège de la lésion pourra être précisé d'une façon absolue, alors seulement les interventionnistes cérébraux pourront faire table rase de tous les traitements symptomatiques usités jusqu'à ce jour ; ils pourront ouvrir les crânes, chercher les caillots, enlever les reliquats traumatiques, cause de l'affection ; ils pourront suivre sur ce terrain solide l'exemple du Dr Chipault (9) qui a pratiqué une série de douze craniectomies dont une pour hémiplégie spasmodique infantile (ce qui a son intérêt pour la maladie qui nous occupe) et dont les résultats sont des plus encourageants.

CHAPITRE III

A. — Redressements forcés

On doit toujours essayer le redressement forcé, quelles que soient les difformités des membres. Ce redressement doit être fait sans chloroforme. On tente d'abord la rectitude par les moyens manuels ; en cas d'échec on a recours aux moyens mécaniques. Nous avons vu que la bande élastique est d'une utilité et d'une simplicité incontestables pour redresser la flexion des hanches et des genoux : d'ailleurs ces régions se prêtent admirablement à l'application de ce procédé.

Mais aux pieds les difficultés sont tout autres. Nous ne pouvons passer en revue ici tous les moyens manuels et mécaniques employés dans la correction des pieds bots, qu'il nous suffise de renvoyer pour tout ce qui concerne ce côté du traitement au *Traité d'orthopédie* du Dr Redard, dans lequel le redressement manuel, selon le procédé de notre maître, et la tarsoclasie sont développés d'une façon parfaite.

B. — Appareils plâtrés

Les articulations ayant été redressées par les divers moyens

que nous a offerts la chirurgie ou bien par les seules manipulations, il est nécessaire de fixer les membres dans leur nouvelle position normale par des appareils appropriés.

L'appareil plâtré est de tous le plus simple et le plus utile ; mais il ne faut pas lui demander plus qu'il ne peut donner : c'est un simple agent de contention et de soutien. Il n'a jamais donné des résultats appréciables au point de vue du redressement, aussi n'est-il indiqué que lorsque les membres ont été redressés soit par le *redressement forcé* manuel ou avec des machines, soit par les *opérations chirurgicales*.

Pour obtenir de l'appareil plâtré tous les résultats désirables il faut qu'il se moule admirablement sur les membres redressés ; qu'il soit solide et léger ; enfin qu'il ne blesse pas le jeune malade. De la confection de l'appareil dépend le succès du traitement. Aussi croyons-nous utile de décrire ici en détails la méthode générale de la confection des appareils plâtrés telle qu'elle est employée au Dispensaire Furtado-Heine, dans le service de notre maître le Dr Redard.

Les appareils sont fabriqués avec des bandes plâtrées préalablement préparées dont la confection est fort simple et que nous allons exposer en quelques mots. La qualité du plâtre est à considérer, il faut l'employer ni trop sec ni trop humide, du reste il se conserve parfaitement dans des boîtes en fer-blanc. Le plâtre à mouler est le seul dont on se sert. Les bandes, avant d'être plâtrées, doivent être roulées avec l'appareil destiné à rouler les bandes. Il est nécessaire de se servir de cet appareil, car les bandes étant faites en mousseline chiffon, il serait impossible de les rouler assez serrées avec la main. Leur longueur varie entre 4 et 5 m. et leur largeur moyenne est de 0.05 cent.

Un métrage plus long donnerait un trop gros volume à la bande une fois plâtrée, elle pourrait échapper des mains du chirurgien et, autre inconvénient à considérer, son centre ne se trouverait pas suffisamment imbibé d'eau lors de la confection de l'appareil.

On verse une certaine quantité de plâtre sur une table, no

pose la bande roulée au milieu, ayant le chef initial devant soi.

On déroule doucement, avec la main droite on couvre de plâtre la partie étendue, puis on roule la bande comme si l'on voulait faire une bande à 2 globes. Au fur et à mesure que l'on déroule on couvre de plâtre et on roule jusqu'à ce que l'on ait atteint l'autre chef de la bande.

Il ne faut pas couvrir les bandes d'une trop grande quantité de plâtre, cela donnerait un poids excessif à l'appareil et fatiguerait inutilement le malade.

Lorsque l'on roule les bandes il faut serrer suffisamment ; quand on néglige cette précaution leurs tours superposés glissent les uns sur les autres avec la plus grande facilité, et elles s'allongent comme une lorgnette sous la moindre pression de la main du chirurgien.

Pour mouiller le plâtre il suffit de plonger les bandes dans l'eau tiède quelques minutes avant la confection de l'appareil : elles se laissent rapidement pénétrer jusqu'à leur centre.

Il ne faudrait pas trop prolonger l'imbition, car le plâtre se délayerait trop dans l'eau, et il n'en resterait pas assez dans la mousseline pour que l'appareil soit solide.

Après un grand bain, l'enfant est bien séché et saupoudré d'une légère couche de tale pour empêcher toute rougeur et excoriation provenant du frottement et de la sueur.

On passe à l'enfant un maillot très collant ou bien de grands bas, selon la région, en tissu dit *tissu des Pyrénées* dont la partie moufflée est placée contre la peau. Ce maillot ou ces bas doivent être très longs de manière que, une fois l'appareil terminé, le tissu restant puisse être rabattu et collé sur le plâtre. L'usage de la ouate a été abandonné ; elle se déplace facilement et, en se tassant devient dure : ce qui favorise les plaies ; en outre elle produit des irrégularités qui empêchent le plâtre de se mouler d'une façon parfaite sur le corps du jeune malade. Tous ces inconvénients ont disparu avec le tissu des Pyrénées,

pourvu qu'il soit très collant et que ses coutures soient peu saillantes.

La ouate entre le maillot et la peau, aux endroits faisant saillie, épines iliaques, condyles, etc., est inutile (Ducrocquet) ⁽¹⁾, pour les raisons que nous avons développées.

On trempe les bandes plâtrées dans l'eau simple ordinaire jusqu'à ce qu'elles ne dégagent plus de bulles et on les exprime modérément. La première bande est la plus difficile à appliquer et de son application dépend la réussite de l'appareil. Ne jamais serrer, se contenter d'appliquer la bande sans laisser aucun pli, surtout sur les bords, et toujours lisser de l'autre main ou faire lisser par un aide : tels sont les conseils primordiaux nécessaires à connaître. Trois ou quatre couches de bandes suffisent ordinairement : les appareils trop lourds fatiguant l'enfant. On sèche avec des serviettes chaudes. La bouillie de plâtre qu'on étend sur les appareils pour les rendre plus lisses ne sert de rien et se détache plus tard en fines lamelles.

D'ailleurs si l'application des bandes a été faite sans serrer, sans plis et en lissant point n'est utile ce badigeonnage plâtré consécutif pour obtenir des appareils sans aucune aspérité.

Aux endroits (aînes, partie trochantérienne de la hanche, cou) qui doivent être particulièrement fortifiés, on emploiera de préférence des attelles faites en plusieurs doubles de tarlatane, trempées dans la bouillie de plâtre et légèrement exprimées, au lieu d'attelles en bois ou en zinc sur lesquelles la bande plâtrée ne colle pas ; celles-ci en effet partagent l'appareil en deux parties distinctes et nuisent à sa solidité. Ces attelles seront placées entre la première et la seconde couche de bandes.

L'appareil terminé, on le laisse sécher pendant vingt minutes environ, puis avec une serpette bien tranchante on dégage, selon les cas, sous les aisselles, au cou, aux parties génitales, partout enfin où il met obstacle à l'usage des membres, à la marche, aux besoins du malade. On rabat ensuite ce qui reste libre du maillot sur le plâtre et on le colle à une certaine dis-

(1) Communication orale,

tance des bords ; leur tranchant a été d'ailleurs auparavant émoussé, en y promenant vivement les pulpes réunies du pouce et de l'index ; grâce à ces petits soins, l'appareil ne coupera point et sera parfaitement supporté.

Il faut veiller soigneusement, surtout chez les petites filles, à ce que l'urine ou les matières ne souillent l'appareil qui alors se ramollit et devient un foyer d'infection. Pour éviter ces inconvénients, on peut insinuer entre le tissu et la peau de la toile caoutchoutée (drap d'hôpital) et faire uriner les petites filles sur une éponge ou dans des appareils urinaires (appareil de Marfan). Une autre recommandation qui a aussi son utilité, c'est d'éviter l'entrée dans l'appareil, entre le tissu et la peau, de corps étrangers (plumes, sables, épingles à cheveux, etc.) qui produisent des excoriations et exigent le changement urgent du plâtre.

Dans la confection du corset plâtré quelques détails sont nécessaires à connaître. Pour ne pas gêner la respiration on met sur le maillot une couche de ouate large de dix à quinze centimètres, depuis la fourchette sternale jusqu'au pubis ; quelques auteurs ménagent une fenêtre, mais nous croyons que cette ouverture nuit à la solidité de l'appareil. Le corset plâtré doit toujours être fabriqué, l'enfant étant suspendu par la tête (collier, fléau, poulie) les bras ballants et surtout sans soutiens sous-axillaires. Cette position est facilement supportée par les jeunes malades. L'appareil doit prendre les épaules et descendre jusqu'aux épines iliaques antérieures et supérieures, ses points d'appui.

S'il s'agit de bottes plâtrées, on doit appliquer les bandes sur les cous-de-pied avec la plus grande modération, à cause de la gêne intolérable qu'elles apporteraient dans la marche ; aux tibias, où la peau recouvre directement les os sans interposition de tissu musculaire, les escharres sont à craindre, et par suite l'application des bandes doit être particulièrement surveillée. Sous la plante des pieds, une semelle de liège recouverte de ouate peut être employée : cette semelle, bombée légèrement en dos d'âne, surtout si le pied est plat, est appliquée sur le tissu

et recouverte de bandes plâtrées : elle assure la contention du pied et facilite la marche. On a soin de laisser libre tous les orteils pour surveiller l'état de la circulation.

Dans les premiers temps les jeunes malades porteurs d'appareils se plaignent constamment, surtout s'ils sont nerveux. Alors les mères s'inquiètent et réclament impérieusement l'enlèvement des appareils. Il ne faut pas brusquer les choses et obtempérer à leurs désirs, au risque de perdre tout le profit du traitement en cours. Il faut savoir attendre et patienter : car si l'appareil a été bien confectionné, il n'y a aucun danger de blessure quelconque. On examinera attentivement les endroits où l'enfant se plaint, surtout les bords de l'appareil et on rognera les parties saillantes, les épines oubliées. Si les douleurs continuent, ce n'est qu'après deux ou trois jours qu'on se résoudra à la triste nécessité d'enlever le plâtre et de chercher le corps du délit. Le plus souvent c'est un pli de la première bande qui indiquera la faute de l'opérateur ou bien la présence d'un corps étranger, quand ce n'est pas le caractère grognon de l'enfant et l'inquiétude inintelligente de la mère.

Plus tard les enfants sont tellement habitués à leur corset que nous en avons vu qui, avec leur plâtre, sautaient à la corde, faisaient même la culbute. Alors ils supportent allègrement toute escoriation à tel point que c'est l'odeur *sui generis* ou bien la tâche jaune grisâtre, consécutive aux érosions, qui indique le moment d'enlever l'appareil.

Ces notions générales étant exposées, voyons les indications des appareils plâtrés dans la maladie de Little ;

S'il y a simplement équinisme et flexion des genoux, après redressement, et pendant l'anesthésie chloroformique, on fait à l'enfant, avec les bandes préparées, des bottes plâtrées remontant jusqu'à la racine des cuisses.

Un procédé assez commode pour mettre le genou en rectitude a été excellemment décrit dans la thèse de notre ami le Dr Dambies, ancien Interne du Dispensaire Furtado-Heine (10). Il consiste, une fois l'appareil plâtré légèrement séché et encore

malléable, à mettre une planchette de largeur convenable à la partie postérieure du membre inférieur et prenant appui sur le talon et l'ischion. On enroule, au niveau du genou, une solide bande de caoutchouc qui embrasse l'articulation et la planche ; on serre le plus possible de manière à appliquer le creux poplité contre la planche et à corriger ainsi la flexion ; puis on laisse le tout en place jusqu'à ce que le plâtre soit complètement sec et que par sa solidité il maintienne la correction.

Si l'adduction des cuisses existe, on met les bandes plâtrées jusqu'à 2 ou 3 centimètres au-dessus des épines iliaques antérieures et supérieures, embrassant ainsi les membres inférieurs et le bassin ; les articulations seront placées dans une hypercorrection ; ainsi on mettra les jambes en rotation en dehors.

L'enfant porteur des seules bottes plâtrées doit marcher avec des béquilles ordinaires ou avec les *béquilles sur roues* de de Forest-Villard (voir plus loin). S'il est plâtré jusqu'au bassin, on doit le tenir étendu en mettant entre les genoux et les chevilles des planches de longueur variable qui les écartent au maximum.

La cyphose, si commune dans l'affection que nous étudions, est soignée plus tard par le port du corset plâtré, et seulement quand l'enfant est en état de marcher seul ou avec des appareils spéciaux.

L'appareil plâtré, en même temps qu'il maintient la rectitude des membres, diminue la contracture des muscles : c'est là une observation générale qu'ont fait la plupart des orthopédistes.

Une question reste à résoudre : après combien de temps faut-il enlever l'appareil ? Lebrun conseille le port de l'appareil plâtré pendant 10 à 12 jours seulement. Bradfort est du même avis. La Bonnardière prétend que l'immobilisation doit durer 30 à 40 jours, laps de temps que Lebrun juge inutile sinon nuisible. D'après Lorenz, l'appareil fixateur doit rester 6 à 8 semaines. L'expérience de notre maître le Dr Redard lui a permis de fixer à trois semaines la durée de l'immobilisation. Ce temps est assez considérable pour maintenir la rectitude et diminuer la contracture, mais insuffisant pour amener l'atrophie des muscles et l'ankylose des articulations.

CHAPITRE IV

La marche. — Manipulations et soins consécutifs

Lorsque la section tendineuse a été pratiquée et que l'appareil plâtré a été enlevé, le segment du membre dévié n'a pas encore repris sa position normale. Il reste encore dévié, les mouvements des articulations provoquent des douleurs; enfin il existe autour de ces articulations des épaisissements fibreux qui limitent la mobilité. Il faudra alors fortifier les muscles du patient et réveiller chez lui les mouvements fonctionnels de ses articulations.

Cette deuxième partie du traitement demande plus de temps, de patience et de sacrifices de ceux qui soignent le jeune malade que les interventions chirurgicales et les appareils plâtrés. Elle a pour but de détruire petit à petit les causes de raideur et d'atténuer les difficultés qu'éprouve le malade à s'appuyer complètement sur ses membres inférieurs et à marcher d'une façon convenable.

Pour arriver à rendre aux articulations, surtout à celles du pied et du genou, toute leur souplesse, deux facteurs sont indispensables : *a*) la marche graduée, *b*) les massages ou manipulations diverses en y ajoutant l'électrisation des muscles.

MARCHE

A. — *Appareils ambulatoires*

On doit commencer par mettre le malade debout, soutenu par un ou deux aides. Rien ne frappe davantage que les progrès rapides obtenus par persévérance dans l'emploi de ce moyen ; bientôt on permet la marche modérée et progressive avec l'aide d'une personne étrangère, de béquilles ou d'appareils (Terrillon).

Cette marche graduée est effectuée plusieurs fois dans la journée par petite séances et limitée par la douleur éprouvée par le petit malade.

Après quelques jours de marche, les articulations s'assouplissent, la plante des pieds s'aplanit sauf sur le bord interne qui est le plus rebelle à ce redressement lent ; enfin les orteils qui sont presque toujours fléchis, se redressent petit à petit. Le gros orteil est souvent rebelle et dans ce cas si le tendon fléchisseur contracturé semble la cause de la permanence de la flexion on peut le sectionner, comme le recommande Terrillon. Mais cela n'est pas toujours nécessaire.

D'une manière générale plus on fait marcher l'enfant, plus la marche devient facile. Or, le corps du malade en pesant sur les membres inférieurs y détermine des contractures musculaires, et favorise la flexion des genoux et des hanches. Le poids du corps, tel est l'obstacle important qui s'oppose à la marche. Les appareils mécaniques viennent heureusement remédier à ces inconvénients.

Les béquilles constituent, de tous les appareils mécaniques, le plus simple et le plus utile. Elles sont un moyen de soutien et facilitent la marche. Lorenz en rejette complètement l'emploi, de même que de tout appareil orthopédique. « Je tiens, dit-il, toutes les machines orthopédiques pour des empêchements dirimants de la locomotion et je crois qu'elles ne valent pas mieux que les semelles de plomb que recommande Andry

pour apaiser la musculature agitée. Le malade reste, avec les appareils, l'éternel tributaire du marchand de béquilles s'il ne se fatigue enfin de la torture et ne les jette au feu ». L'opinion de l'auteur allemand est, comme on le voit, absolue, mais les appareils orthopédiques et les béquilles en particulier ne méritent pas une critique aussi sévère. La majorité des orthopédistes ont toujours retiré des béquilles les plus grands avantages et nous pouvons conclure que leur simplicité et leur utilité par la marche en font un appareil de choix dans le traitement de la maladie de Little.

De Forest Willard (17) a modifié avantageusement les béquilles en les combinant avec un chariot. C'est ce qu'il appelle les béquilles sur roues « *wheeled crutches* ». Les béquilles sur roues peuvent être faites à bon compte et avec des matériaux simples. De Forest Willard conseille un modèle fort simple dont nous donnons la description d'après Redard.

Ce chariot à béquilles se compose du cadre d'une voiture ordinaire d'enfant; sur ce cadre s'élèvent deux tiges terminées par deux supports de béquilles rembourrés qui peuvent s'élever ou s'abaisser; la distance des extrémités des béquilles varie avec le diamètre du thorax; chez les sujets impotents ou atteints de cyphose on entoure le thorax d'une large ceinture de cuir formant corset et solidement fixée aux deux tiges latérales qui font fonction de béquilles. Il est facile de voir avec quelle commodité l'enfant placé dans ce chariot peut mouvoir les jambes pour marcher, le poids de son corps étant soutenu par les deux supports à béquille.

Le chariot de Darach (*fig. 1*) qui soutient le tronc et permet au sujet d'apprendre à marcher, sera aussi utilement employé.

Quand, pendant la station debout, il y a demi-flexion des membres inférieurs dans les articulations de la hanche et du genou et quand aucun obstacle important ne s'oppose au redressement, l'enfant étant dans la position horizontale, l'appareil de notre maître le docteur Redard donne d'excellents résultats.

Cet appareil (*fig. 2*) se compose d'un corset en cuir moulé et de deux cuissards avec jambières ; des tiges métalliques articulées au moyen de vis que l'on serre ou desserre à volonté réunissent ces trois parties. Des tracteurs élastiques puissants glissent sur des poulies fixées à des tiges verticales dépendant des cuissards, prennent leur point d'appui en haut sur le corset, en bas sur les cuissards et produisent l'extension de la



FIG. 1. -- Appareil de Darrach.

cuisse sur le bassin. L'articulation du genou peut être rendue rigide ou mobile par les vis des deux tiges latérales. Avec cet appareil l'enfant peut très bien apprendre à marcher, appuyé sur une canne et l'on peut obtenir de lui une marche correcte.

V. Robin (de Lyon), qui s'est beaucoup occupé du traitement mécanique de la maladie de Little, a inventé un appa-

reil dont la théorie et la description se trouvent dans la thèse de son élève le Dr Garabet-Mazaret. Robin a essayé de corriger les attitudes vicieuses et de les améliorer en quelque sorte par une gymnastique permanente, un massage actif et continu. Les muscles contractés sont susceptibles de contractions volontaires ; or il faut que chaque contraction subisse un massage actif : en effet, à mesure que les muscles se contrac-



FIG. 2. -- Appareil de Redard. -- Appareil à traction élastique de P. Redard pour parésie des membres inférieurs avec contracture des hanches et des genoux en flexion ; A, A', tractures élastiques ; B, B', poulies de réflexion.

tent l'appareil a de la tendance à les allonger, allongement qui n'a de limite que la situation normale. Nous savons que d'une manière générale, dans la maladie de Little, il y a flexion en même temps qu'adduction des deux membres inférieurs ; il faut donc agir contre cette adduction exagérée et cette flexion, et pratiquer contre elle un massage actif et continu, Robin se

sert d'un ressort longitudinal agissant par son élasticité ; on orrige l'adduction par écartement forcé.

L'appareil (fig. 3), est composé de deux montants ordinaires brisés au niveau de toutes les articulations et resserrés par des embrasses maintenant le membre. C'est sur le montant externe que se place le ressort longitudinal. Pour augmenter sa puis-

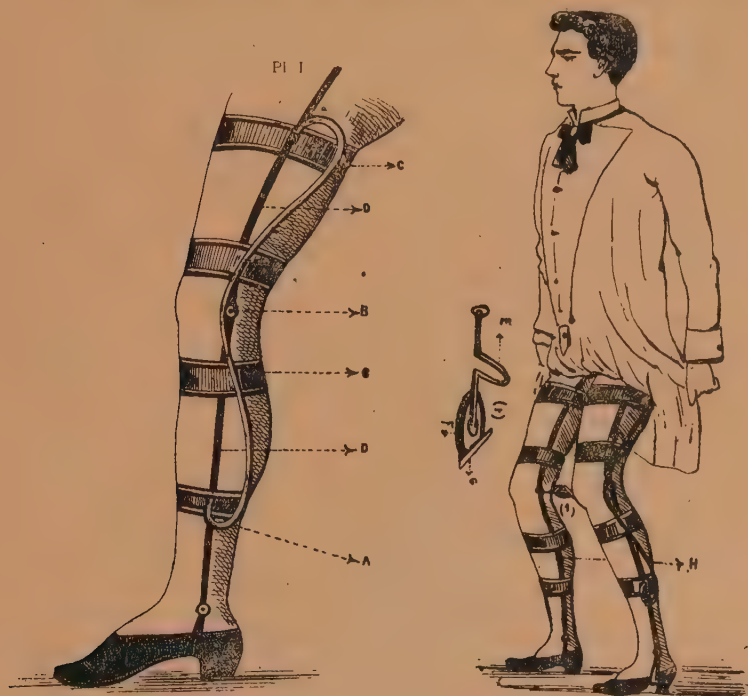


FIG. 3. -- Appareil de Robin.

Planche 1. -- A, ressort longitudinal ;
B, Tenon ; CC, embrasses ;
DD, montant interne.

Planche 2. -- E, tige recourbée ; F, Ga-
lot ; G, tige horizontale ; H, mon-
tant interne.

sance et son élasticité, il est contourné en S à ses deux extrémités. A sa partie moyenne, il est archouté de manière à solliciter constamment l'extension de la jambe sur la cuisse. Comme les deux montants sont solidaires, ce ressort lutte efficacement contre la rétraction musculaire qui tend à fléchir la jambe.

Mais dans beaucoup de cas, la déformation est surtout constituée par le croisement des genoux. On arrive à corriger cette attitude au moyen d'un galet monté sur une tige recourbée qui elle même se fixe par une articulation mobile sur l'un des montants internes. Cette disposition permet au galet de pouvoir se maintenir sur le même plan horizontal pendant toutes les oscillations de haut en bas que nécessite la marche. En effet, il est destiné à rouler sur une tige horizontale fixée à l'autre montant. Etant donné ce mécanisme, aucun des mouvements de la marche n'est gêné et on comprend que l'écartement forcé du genou rend la marche possible ou infiniment plus facile.

Dans deux observations de maladie de Little, Robin a obtenu une amélioration considérable avec l'usage de son appareil, précédé de sections tendineuses.

La suspension verticale, d'après le procédé employé dans l'ataxie locomotrice, a été préconisée par Redard qui lui a donné d'importantes améliorations. Comment agit, dans la maladie de Little, la suspension verticale, due à un médecin d'Odessa, Moczukowsky (36) ? Tout d'abord et surtout en soutenant le corps du malade dont le poids supporté par les membres inférieurs les rendrait peu aptes aux mouvements ; et peut-être aussi en pratiquant l'élongation des racines et de la moelle. Moczukowsky remarqua en effet que sur le cadavre la pratique de la suspension vertébrale allongeait la colonne vertébrale de 5 millimètres environ. N'oublions pas que la plupart des auteurs attribuent à l'arrêt de développement du cordon pyramidal la cause de la maladie de Little. Il y a peut-être là une raison pathogénique qui indique particulièrement dans cette affection la suspension verticale. Redard recommande des exercices de marche pendant que le sujet est suspendu. Une poulie est fixée à l'anneau de l'axe métallique du collier à suspension ordinaire (appareil de Sayre) ; elle glisse par un anneau sur une longue corde horizontale, bien tendue, ou toute autre traverse mise à une hauteur convenable. Aux extrémités du portant de fer sont fixées deux lanières de cuir dans lesquelles le malade

engage ses bras jusqu'à l'aisselle et dont on règle la longueur de telle sorte que la traction ne s'exerce pas uniquement sur ces brassières ou sur la tête du malade, mais bien également sur les deux (Gilles de la Tourrette (22). L'appareil étant mis en place, on enlève au moyen de la poulie le patient, mais juste assez pour que ses deux pieds reposent à plat sur le sol. Cette suspension permettra au malade, qui n'a plus le poids de son corps à porter, de se déplacer en appuyant les pieds sur le sol. On indique au sujet les mouvements rythmiques qu'il doit faire avec les membres inférieurs.

Elle agit en outre sur la position de la tête des jeunes malades qui, pendant la marche, est projetée en avant par la contraction des muscles du cou, tantôt vers la droite, tantôt vers la gauche. Nous avons insisté sur ces mouvements anormaux, quand nous avons passé en revue les attitudes vicieuses.



FIG. 4. -- Chariot de Megs-Case.

Le chariot de Megs-Case (*fig. 4*) est basé sur le même principe ; mais ici l'appareil suspenseur, aménagé sur le chariot, se déplace totalement avec lui, de sorte que l'enfant est libre de sa direction et de son chemin.

MANIPULATIONS ET SOINS CONSÉCUTIFS.

B.) *Massage. — Gymnastique. — Electricité.*

En même temps que la marche, qui n'est après tout qu'un massage actif généralisé des muscles et des articulations, on doit employer l'arsenal entier de tous les tonifiants : massage, gymnastique active, traitement électrique.

Massage. — Le massage est un puissant facteur de guérison. Mais pour être efficace, il faut qu'il soit régulièrement fait trois fois par semaine au moins et pendant des mois, utilisant ainsi une patience qui ne s'épuise pas.

D'autre part il faut le pratiquer d'une façon convenable : les régions à masser doivent être appuyées et soutenues par un ou plusieurs coussins assez durs pour ne pas s'enfoncer et pour maintenir la région bien en saillie. L'opérateur enduit la région à masser d'huile d'olives ou d'huile ordinaire aromatisée de lavande, de romarin, etc.

Il commence alors le premier mode de manœuvres massothérapeutiques, le *glissage* et l'*effleurage*. Il consiste en frictions lentes et extrêmement douces faites avec les extrémités digitales en remontant vers la racine du membre suivant le sens de la circulation veineuse. On augmente progressivement l'intensité des frictions en se servant de la totalité des doigts, puis de la paume de la main : le glissage devient peu à peu du véritable *massage* ; l'important c'est d'être patient et de ne point vouloir transformer trop vite l'effleurage en frictions plus énergiques. Il est également capital de suivre toujours le même sens, le long des veines de préférence, et suivant le trajet des fibres musculaires et, au voisinage des articulations, suivant celui des ligaments articulaires, en observant la direction des différents faisceaux.

Le *pétrissage* n'est pas moins utile ; il se pratique avec les deux pouces agissant alternativement en glissant et en écrasant pour ainsi dire le membre à masser. Le *tapotage* ou les tapotements se font avec le bord cubital de la main ou avec deux ou trois doigts réunis, sur la continuité du trajet du muscle.

On ne devra jamais masser les os directement, ce serait douloureux et inutile.

Le massage agit sur les muscles non contracturés, en activant leur nutrition par la fatigue et par l'excitation de la circulation en retour, ce qui les fortifie ; il agit d'autre part sur les muscles contracturés en diminuant l'influx exagéré qu'ils reçoivent « Mais c'est surtout des antagonistes des muscles ténotomisés qu'il faudra s'occuper ; et c'est dans leur tonification que nous chercherons un contrepoids à la frénésie des muscles contracturés. » (Lorenz).

Hoffa conseille, pour l'affaiblissement des contractures, le tapotement énergique des extrémités tendineuses qui agit très rapidement.

Le massage n'est pas seulement un tonique musculaire ; les retractions fibro-tendineuse, les épaissements articulaires sont aussi heureusement influencés par lui. Et à ce double titre il constitue au traitement de la maladie de Little, un adjuvant très utile.

Après la séance du massage, on exercera une légère compression au moyen d'une bande de flanelle enroulée autour du membre.

Mouvements passifs. — Les mouvements passifs seront utilement pratiqués, mais ils doivent être faits avec méthode et patience. Après les ténotomies, il est très utile d'imprimer aux pieds des mouvements de flexion et d'extension : il est vrai que la marche et les exercices de gymnastique suffisent largement à mobiliser leur circulation. Mais les pieds sont très souvent en valgus ou en varus, de sorte que les manipulations sont ici d'une nécessité absolue. Nous n'insisterons pas plus longtemps sur ce sujet, les pieds bots comportant une thérapeutique spé-

ciale que nous n'osons aborder. Disons seulement que les chaussures orthopédiques doivent être prescrites et qu'elles aident beaucoup à améliorer la situation du malade.

Pour les genoux l'extension passive est de la plus grande utilité. La marche et le poids du corps exagèrent la flexion et aggravent la contracture : aussi faut-il tous les jours étendre les jambes par des mouvements rythmés et de plus en plus forcés. Signalons ici le « redresseur à vis » de Lorenz ; cet auteur croit le genu-recurvatum indispensable pour obtenir l'extension complète de la jambe ; jugeant cette hypercorrection manuellement impossible, il a recours à un instrument dont la description se trouve dans son mémoire. Nous croyons les mouvements passifs suffisants, pourvu qu'ils soient faits régulièrement et d'une façon progressive.

Ces mêmes conseils s'appliquent au traitement de l'adduction forcée des cuisses et de leur flexion sur le bassin. L'enfant est couché sur une table capitonnée ; l'opérateur embrasse de chaque main les deux genoux du malade et cherche à les écarter par de petits mouvements d'abduction de plus en plus étendus. Si la cuisse est fléchie sur le bassin il essaye de vaincre cette nouvelle contracture : il tire l'enfant sur le bord de la table et le met dans la position du spéculum ; un aide maintient vigoureusement le bassin sur le plan résistant en prenant point d'appui sur les épines iliaques antérieures et supérieures, pendant que l'opérateur imprime des mouvements répétés d'extension des cuisses, en même temps qu'il les écarte le plus possible, de sorte qu'on corrigera en même temps l'adduction et la flexion.

Tous ces mouvements doivent être faits avec douceur et ne déterminer aucune souffrance chez l'enfant qui s'y prêtera alors de bonne grâce. Le succès est obtenu à cette seule condition : avoir la confiance de l'enfant. Si aux débuts on le fait souffrir, le jeune malade, déjà très nerveux de par son affection, appréhendera le moment des manipulations, et le traitement ultérieur sera alors d'une difficulté extrême. Si, au contraire la douleur

a été minime, si des paroles douces ont accompagnées manœuvres, et surtout si, le cas échéant, on est obligé de brusquer jusqu'à un certain point, on l'avertit qu'on va lui faire un peu de mal, il se laissera manœuvrer assez facilement ; rien n'est plus désastreux au point de vue de la conduite à tenir, que de tromper l'enfant en lui disant qu'on ne lui fera aucun mal alors que la douleur provoquée sera assez vive.

Plus tard, quand l'écartement des cuisses est déjà assez considérable, on peut faire asseoir les jeunes malades à califourchon sur une chaise, de manière que les cuisses embrassent les deux montants du dossier. Pendant la nuit, une bonne pratique consistera à lier les extrémités inférieures aux deux pieds du lit et à interposer entre les genoux une petite planchette feutrée à coulisse qui permettra de graduer l'écartement.

Lorenz, préconise pendant le sommeil l'*étirement passif des adducteurs*. A cet effet il suspend des sacs de plomb de 2 à 5 kilos aux cuisses du jeune malade au moyen de cuissards. Les sacs pendent de chaque côté du lit et déterminent une abduction passive et l'*étirement* des adducteurs d'une façon continue et sans douleur pour l'enfant.

En général, chez les petits enfants, les manipulations sont préférables aux mouvements actifs, car ils ne sont pas assez intelligents pour faire des mouvements d'exercices intentionnels.

Mouvements actifs. — Gymnastique. — Si le spasme et l'incoordination ne sont pas trop prononcés on prescrira des mouvements actifs. Ceux-ci comportent des exercices variés que nous allons passer en revue. L'enfant étant assis, on lui imposera des mouvements spontanés d'écartement des genoux, d'extension des jambes. Ces mouvements pourront succéder aux mouvements passifs qu'on lui a fait subir. Si la station debout est possible, un procédé très simple peut être appliqué pour combattre la tendance qu'ont les pieds contracturés à tourner la pointe en

dedans. Sur une planche A (*fig. 5*) (1), sont disposés deux paires de morceaux de bois B; on place les pieds déviés dans les espaces en gouttière compris entre *a* et *a'*, *b* et *b'*; puis on

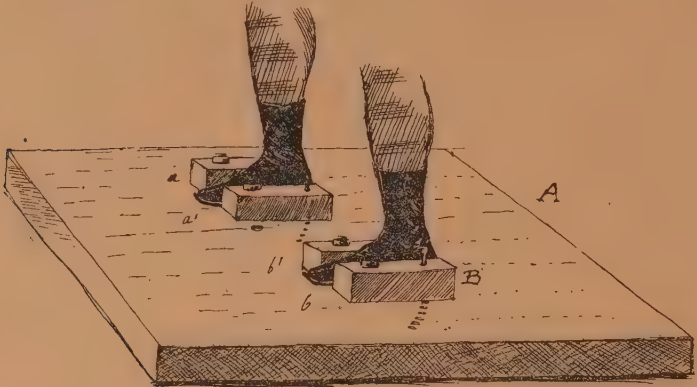


FIG. 5. -- Appareil de l'auteur.

fait exécuter au jeune malade debout des mouvements de flexion et d'extension des membres inférieurs; chaque tasseau de bois peut se déplacer autour d'un axe et s'assujettir par une cheville



FIG. 6. -- Appareil de Sayre.

de façon à diminuer progressivement l'espace compris entre les deux talons.

(1) Notre ami, le D^r Bour, a bien voulu dessiner notre appareil. Nos sincères remerciements,

Lorsque les deux pieds et la jambe sont fortement tournés en dedans, on peut se servir des appareils recommandés par Sayre



FIG. 7. -- Appareil de Stillman.

(fig. 6)⁽¹⁾. Les semelles de ces souliers sont réunies par deux bancs parallèles, l'une plus courte, au niveau des talons, l'autre



FIG. 7 bis. -- 1. Mode de fixation de l'appareil de Stillman au soulier avant la fixation de la corde de rotation ; 2. Modification produite par l'action de la corde de rotation après sa fixation.

(1) Les figures 6, 7, 7 bis, 8, 8 bis, 9, 10, 11, 12, sont extraites de l'ouvrage du D^r Redard, *Traité pratique de chirurgie orthopédique*, 1892, chez Octave Doin, éditeur, place de l'Odéon, Paris.

plus longue, près de la pointe. Pendant la marche, le pied est maintenu dans la rotation externe.

L'appareil de Stillman (*fig. 7*) est destiné aussi à maintenir le pied en dehors.

Lorsque la rotation en dedans porte sur tout le membre, les appareils précédents sont insuffisants. Mellet, un des premiers, a conseillé dans ces cas de prolonger l'appareil jusqu'aux hanches et de l'y fixer solidement à l'aide de ceintures ou de boucles cousues à un corset.

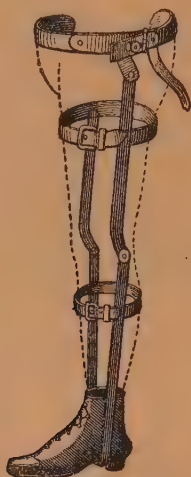


FIG. 8. -- Appareil de Bonnet

Quelques auteurs ont proposé de faire porter aux malades des appareils doubles.

Les appareils de Bonnet et de Mathieu sont recommandables.

Dans l'appareil de Bonnet (*fig. 8*), la rotation de la tige en dehors est obtenue au moyen d'une charnière mue par une vis à pression (*fig. 8 bis*).

Dans l'appareil de Mathieu (*fig. 9*), la rotation en dehors est obtenue à l'aide d'un levier transversal, placé en arrière sur la ceinture.

Mensel et Bruns recommandent les appareils représentés dans les *figures 10 et 11*.

Sayre utilise dans le cas de déviation unilatérale, une modi-

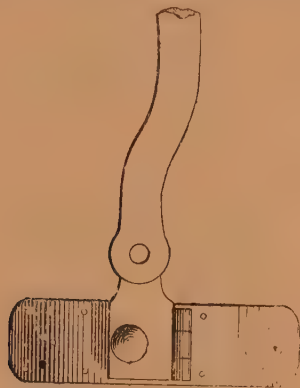


FIG 8 bis. -- Mécanisme à vis de pression destiné à déterminer la rotation du membre en dehors.

fication de l'appareil rotateur du fémur en dehors, que ce chirurgien emploie dans le traitement de la coxalgie.

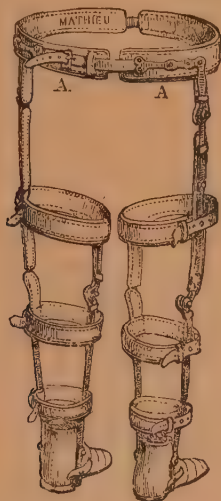


FIG. 9. -- Appareil de Mathieu.

Dans l'appareil de Doyle (*fig. 12*), la rotation en dehors maintenue au moyen de ressorts en spirale.

La gymnastique sert non seulement à fortifier la musculature

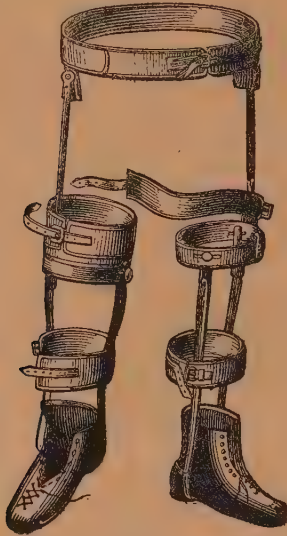


FIG. 10. -- Appareil de Mensel.

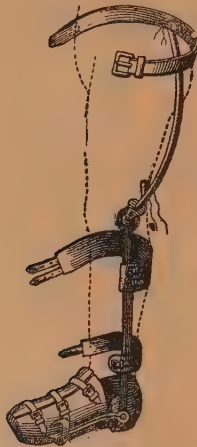


FIG. 11. -- Appareil de Bruns.

mais encore et surtout à remettre les muscles sous l'influence de la volonté,

« Faits avec une grande patience, les exercices de gymnastique permettent l'éducation musculaire ; ils apprennent aux sujets à coordonner les mouvements, à placer la jambe en bonne position et à s'en servir pour la marche. » (Redard et Bezançon).

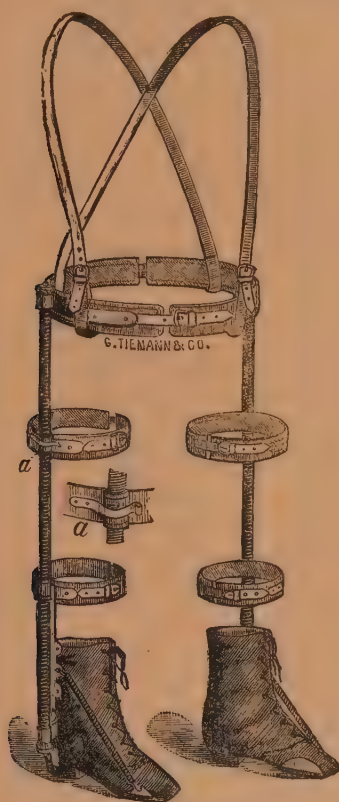


FIG. 12. -- Appareil de Doyle.

Pour lutter contre l'adduction forcée des cuisses, le père du jeune M..., un des jumeaux (Obs. iv) essaya l'équitation, il fit faire à son fils des promenades à âne qui ont considérablement diminué la contracture.

D'ailleurs, les autres sports, quand l'enfant est déjà assez grand, ne sont pas à dédaigner. M. Vincent présenta à la

Société de Médecine de Lyon (janvier 1898) un jeune garçon de 12 ans atteint de maladie de Little. Après traitement chirurgical avec redressements progressifs, il a ajouté l'emploi du tricycle comme moyen utile et agréable de locomotion; cette méthode de massage régulier du système musculaire était aussi un agent de coordination du système cérébro-spinal. On a dit que la vélocipédie était une marche assise; en effet, elle met en jeu tous les muscles et les fortifie. Dans la maladie de Little la gymnastique agirait aussi contre l'élément nerveux de l'affection, par la fatigue qu'elle produit. Mais il ne faut pas oublier qu'une fatigue légère est plutôt un tonique nerveux, et qu'une fatigue plus forte énerve, et qu'à un très haut degré elle déprime (Levi-Sirugue).

Electricité. — L'électricité a été employée sous ses trois formes : statique, galvanique, faradique. Malgré l'opinion de Bradfort qui en repousse complètement l'usage, Vincent, Erb, Redard, Hoffa préconisent son emploi.

L'électricité statique, surtout recommandée par Charcot sous forme de souffles, frictions, étincelles à haute tension appliquées sur les membres malades et sur le tronc, convient du 4^e au 6^e mois du traitement ou à une époque plus éloignée.

La galvanisation de la moelle avec des courants descendants est pratiquée de la manière suivante : le cathode est placé au cou et reste immobile ; l'anode est promené le long de la colonne vertébrale ; on fait passer des courants galvaniques de 5 à 20 milliampères.

Le traitement faradique, tel qu'il est décrit dans la communication de Redard, en 1893, doit être continué longtemps. Le courant doit être faible pour éviter l'action tétanique violente ; les séances ne dureront que 10 à 15 minutes, une séance tous les deux jours. Quand l'enfant est trop jeune, on peut mettre ses membres dans un baquet métallique, plein d'eau tiède, qui est relié à l'appareil électrique de façon à tenir lieu d'électrode. D'ailleurs les intermittences faradiques seront utilement combinées avec la galvanisation.

CHAPITRE V

Traitement hygiénique et hydrothérapique.

Il nous reste à parler du traitement hygiénique dont on pourra attendre quelques résultats. Alors même que l'on serait en droit de demander beaucoup aux interventions, aux appareils, aux diverses manipulations, que nous avons exposés, le traitement hygiénique contribuera pour une part importante au succès.

Le régime alimentaire de nos jeunes malades sera fortifiant. On proscrira tout d'abord les excitants du système nerveux, alcool, vins, café, thé, etc.; c'est dans la diététique que certains médicaments peuvent trouver une place utile. Le phosphore est un aliment électif du système nerveux : les préparations phosphatées seront donc indiquées surtout sous forme de glycéro-phosphate de chaux, très bien toléré par les enfants et qui a l'avantage d'être laxatif. On donnera ce glycéro-phosphate à la dose de 0,30 à 0,40 centigrammes par jour dans un peu de lait. Les œufs contiennent assurément le meilleur glycéro-phosphate, et, en choisissant pour le malade les aliments les plus assimilables et les plus nutritifs, on mettra son système nerveux dans les meilleures conditions de défense (Maurice Faure).

L'hydrothérapie peut rendre de très grands services. Sous

forme de douches, d'enveloppement au drap mouillé, d'ablutions à l'éponge, elle doit faire partie du régime journalier de nos jeunes malades (Leyden , Dujardin-Beaumetz). Mais il faut proscrire les applications énergiques d'eau froide et surtout les bains salés : plusieurs mères auxquelles on avait recommandé les bains de sel voyaient leurs enfants devenir plus nerveux et plus irritables. Les douches tièdes, plus sédatives, sont préférables, ainsi que les bains tièdes de son et de tilleul. Les cures maritimes sont absolument contre-indiquées ; par contre les cures thermales de Salies-de-Béarn, Biarritz, Balaruc, Salins (Jura), Baden-Baden, Kissingen en Allemagne ont une action bienfaisante sur l'état général.

CHAPITRE VI

Indications générales. — Résultats

Le but que nous avons poursuivi dans le traitement de la maladie de Little a été de rendre aux muscles leur usage fonctionnel, et surtout de permettre la marche au jeune malade.

Pour cela, deux moyens ont été à notre disposition : l'un radical, mais hélas, moyen seulement adjuvant : l'intervention chirurgicale ; l'autre, méthode lente, mais ayant à son actif des résultats nombreux : ce sont les manipulations, les appareils de marche, l'électricité.

L'intervention chirurgicale seule ne suffit pas ; elle rend les muscles aptes à servir à la marche ; pour transformer cette *force en puissance*, en *force immédiatement active*, il lui faut le secours de l'orthopédie avec ses appareils, du massage, de la gymnastique.

Nous avons montré la nécessité des ténotomies dans la maladie de Little : cette opération doit être faite avant tout autre traitement, c'est elle qui est la clef du traitement consécutif, et qui permet à ce traitement de mener à bonne fin la guérison du malade ; mais, nous le répétons, une fois les ténotomies faites, alors seulement le vrai traitement de l'affection, celui-ci lent et pénible, commence.

La maladie de Little est une affection chronique ; quoi d'étonnant si la guérison n'en est obtenue que par des soins consécutifs chroniques ? C'est cette lenteur et cette chronicité de la seconde partie du traitement que les orthopédistes ne doivent pas oublier, et leur premier devoir est d'en avertir les mères, afin d'éviter, dans la suite, un découragement funeste ; et, d'ailleurs, le massage, les manipulations, toute cette gymnastique active et passive, doivent être placés sous la surveillance constante des mères, surveillance qui, le cas échéant, peut et doit se changer en intervention effective : c'est la mère qui conduit les premiers pas de l'enfant normal et lui apprend à marcher ; de même, ici, puisque la marche est le but à poursuivre, la mère, utilement conseillée, sera pour son enfant impotent le meilleur professeur de gymnastique. Aussi, l'intelligence des parents est-elle un facteur important pour la réussite du traitement, aussi important peut-être que l'intelligence des jeunes malades dont dépend le pronostic.

Little avait déjà signalé la gravité particulière des formes cérébrales de la maladie. L'état de l'intelligence nous fait prédire quel sera le succès du traitement. « Au point de vue des résultats, disaient Redard et Besançon dans leur Communication de 1898, il importe de considérer l'état cérébral du sujet : ceux dont l'intelligence est conservée, se prêtent, lorsque leurs membres sont redressés, à l'éducation des muscles ; ils font des progrès remarquables et apprennent à marcher en quelques mois ; ceux, au contraire, atteints d'imbécillité ou d'idiotie sont rebelles au traitement, qui est parfois impossible à appliquer. »

Lorenz est du même avis : « On choisira pour le traitement chirurgico-orthopédique les cas bien définis. Auprès des enfants idiots qui ne peuvent tenir droits la tête ni même le corps, qui sont incapables de mouvements des extrémités supérieures, l'orthopédie perd son temps : le patient, après le traitement, est bien capable de faire des mouvements de va-et-vient avec ses jambes autrefois contractées et croisées mouvements qui rap-

pellent le jeu des lames de ciseaux ; mais ces mouvements ne servent en rien à la locomotion. De tels enfants ont leur place dans des asiles et on ne doit pas tenter sur eux le traitement orthopédique. »

C'est ce qui résulte de toutes les observations publiées plus loin : les résultats sont proportionnés à l'intelligence des jeunes malades. Les guérisons les plus complètes sont obtenues par les cures entreprises dans les cas-types de maladie de Little (paralysie spasmodique sans troubles cérébraux), c'est-à-dire dans la forme *spinale* de la maladie ; tandis que les enfants atteints de paralysie spasmodique généralisée, avec idiotie, de la forme *cérébro-spinale*, n'ont retiré qu'un profit modeste des interventions chirurgicales et du traitement orthopédique.

Deux questions intéressantes nous restent à résoudre : Que deviennent les enfants non traités ? Quels sont les résultats de l'intervention chirurgicale et du traitement orthopédique ?

Sur le premier point, la plupart des médecins sont d'accord : tous reconnaissent la regressivité de la maladie de Little ; mais jusqu'à quel point l'amélioration progresse-t-elle ? Va-t-elle jusqu'à la guérison complète ?

Les auteurs, en général, croient que l'affection ne guérit jamais complètement. Little avait déjà indiqué que les malades, quoique améliorés, sans traitement d'aucune sorte, gardaient toujours une démarche spastique.

Les observations de maladie de Little, dont les troubles ont persisté jusqu'à un certain âge, sont loin d'être rares. En 1897, M. Déjerine a rapporté à la Société de Biologie l'observation d'un malade âgé de 44 ans, né à terme, atteint depuis son enfance d'une rigidité spastique ayant envahi plus tard les membres supérieurs et ne s'accompagnant pas de troubles cérébraux. M. le Meignen (29) a observé un cas-type de maladie de Little concernant un malade qui était encore spastique avec de la trépidation spinale et des mouvements athétosiques accusés des mains, à l'âge de 49 ans. Ainsi, bien

qu'il n'y ait pas de péril en la demeure, il est réservé à nos jeunes malades non traités un avenir désastreux au point de vue fonctionnel : ils restent impotents toute leur vie, cloués sur un fauteuil, en attendant qu'une affection intercurrente vienne mettre fin à leur triste existence.

C'est pourquoi le traitement s'impose absolument : à tout prix, il faut faire marcher les malades. Ce traitement sera, nous l'avons vu, chirurgical et orthopédique. D'autre part, il faudra l'appliquer le plus tôt possible pour éviter que les rétractions fibro-tendineuses, les épaissements péri-articulaires consécutifs ne soient trop prononcés : les interventions chirurgicales deviendraient alors considérables (myotomies, ténectomies, névrectomies), le traitement ultérieur (massage, manipulations) plus long, plus pénible ; la marche plus lente à obtenir, le succès moins complet.

Disons enfin qu'il faudra toujours essayer le traitement, quels que soient les désordres cérébraux des jeunes malades, quelle que soit la généralisation de la maladie. De ce que le pronostic thérapeutique est grave dans des cas spéciaux, il n'en résulte pas que le médecin doive se croiser les bras et rester inactif en présence de l'impotence complète de ces malheureux. Étant donnée l'innocuité du traitement employé, si minimes que soient les améliorations qu'on peut espérer, on doit tenter avec persévérance les divers modes de traitement que nous avons passé en revue, dût-on n'obtenir que la station debout ou la marche dans des chariots, ce qui serait déjà consolant.

Si les résultats acquis ne sont pas toujours parfaits, le traitement orthopédique et chirurgical constitue cependant un grand progrès sur le lamentable traitement interne. Les observations sont nombreuses qui prouvent qu'avec la méthode chirurgico-orthopédique, on a pu voir marcher librement des enfants pouvant à peine autrefois se tenir debout ou dont « toute la locomotion se résumait à ramper sur les mains en traînant derrière eux leurs jambes contracturées » (Lorenz).

L'efficacité du traitement chirurgical et orthopédique dans la

maladie de Little est unanimement reconnue : Rupprecht, Hoffa, Lorenz en Allemagne ; Bradfort, de Forest-Willard, W. Gillette en Amérique ; Redard, Lebrun, Vincent, La Bonnardière en France, ont publié des observations concluantes et qui ont fait de cette méthode le seul mode de traitement de l'affection de Little.

D'autres orthopédistes marchent actuellement sur les traces de ces maîtres. Nous citerons particulièrement le docteur Bide (de Clermont), qui vient tout récemment (août 1899) de traiter par les ténotomies et les appareils plâtrés un jeune malade atteint de paraplégie spastique.

D'ailleurs la *maladie de Little* n'est pas une curiosité orthopédique ; les cas de paralysie spasmodique sont relativement fréquents, Lorenz en a constaté plus de 50 cas en douze ans.

Les observations que nous publions, recueillies dans le service du docteur Redard par les soins de son assistant le docteur P. Bezangon, ont été complétées par nous lors de notre passage au Dispensaire. Elles ont amené notre maître, le docteur Redard, à nous conseiller le sujet de notre thèse. Nous espérons que ce travail contribuera à généraliser cette méthode du traitement de la maladie de Little, telle que nous l'avons exposée d'après l'enseignement reçu dans le service d'orthopédie du Dispensaire Furtado-Heine.

OBSERVATIONS INÉDITES

1^o Maladie de Little : forme cerclo-spinale avec troubles cérébraux. — Traitement chirurgical et orthopédique. — Amélioration.

OBS. I. — *Paraplégie spasmodique. — Convulsions. — Athétose des mains. — Strabisme. — Troubles intellectuels. — Ténotomies, appareils, gymnastique, massage. — Amélioration.*

P..., Edmond, 13 ans. Grands parents encore vivants. Père bien portant. Mère : 2 enfants, le premier mort de rougeole à 15 jours ; le second, c'est le malade. Né à 7 mois 1/2 : la mère attribue cet accouchement avant terme à une vive émotion. Elevé pendant 3 mois dans de la ouate. Nourri au sein jusqu'à l'âge de 19 mois. A 7 mois, premières convulsions, les yeux se retournaient, les mains s'agitaient comme les tentacules du poulpe. Ces convulsions se sont reproduites plusieurs fois. Consécutivement, strabisme. A 18 mois l'enfant ne marchait pas encore : les parents constatent la raideur des jambes, l'entrecroisement des cuisses. A 20 mois la dentition était complète. A l'âge de 5 ans, il est amené au Dispensaire : l'enfant présente de la raideur aux deux membres inférieurs : les pieds sont en équinisme très prononcé, le droit est en valgus-equin ; les genoux sont fléchis, les cuisses en adduction et rotation interne forcées se croisent comme les lames de ciseaux. Les réflexes rotuliens sont exagérés. Les pieds sont froids et parfois violacés, l'hypothermie remonte jusqu'au mollet ; les jambes sont très amaigries ; l'examen électrique ne décèle aucune paralysie. Aux membres inférieurs l'on remarque des mouvements athétosiques des mains qui sont très prononcés. Double strabisme interne depuis ses convulsions. Tête dolicocephale :

voûte palatine très ogivale. L'enfant est peu intelligent. A cause de la contracture considérable du jeune malade, on lui prescrit du massage.

A 7 ans 1/2, le 25 octobre 1894, double ténotomie des tendons d'Achille, double plâtre aux jambes. L'enfant peut marcher avec son appareil grâce à un double appui. Quatre semaines après, le plâtre est enlevé. Alors, massage, mouvements actifs et passifs quotidiens.

Le 1^{er} mars 1895. La contracture des adducteurs persiste; l'equinisme a disparu; le pied droit a un peu de tendance au valgus. L'intelligence se développe : l'enfant sait lire et écrire. On lui essaie l'appareil de Redard, avec lequel l'enfant peut marcher grâce à deux cannes.

Le 9 juin 1898. Il persiste de la rigidité dans les membres inférieurs, les genoux sont dans l'extension, les pieds posent à plat sur le sol, le pied droit toujours en valgus, les cuisses sont encore contracturées et légèrement fléchies sur le bassin. Cependant la marche est possible, quoique anormale. L'enfant fait deux ou trois kilomètres tenu par la main, mais la démarche est très défectueuse, d'autant plus qu'à chaque pas il projette sa tête en tendant le cou du même côté qu'il place le pied antérieur. Bon état général. Le strabisme a disparu. Les mouvements athétosiques des mains reviennent par intervalle. Intelligence normale : l'enfant est à l'école avec ses contemporains.

20 septembre 1899. Le jeune malade est revu; son état est stationnaire; la station debout est possible avec un appui; la marche est identique à celle de l'année précédente. Toujours bon état général et intelligence normale.

OBS. II. — *Diplégie spasmodique. — Idiotie. — Ténotomies. — Appareils plâtrés, massage. — Résultats peu appréciables.*

H... Onésime, 13 ans. Aucun antécédent héréditaire. Enfant unique. Né à 7 mois 1/2; naissance asphyxique. On l'a envoyé en nourrice qui l'a élevé au biberon. En mai 1898, l'enfant est

amené au Dispensaire : aucun renseignement sur ses premières années ; à 4 ans, dit la mère, il pouvait faire quelques pas, mais actuellement ce peu même est impossible ; l'état va empirant, il est extrêmement mauvais aujourd'hui. En effet l'enfant est complètement idiot, la bouche toujours ouverte laisse échapper la salive : il dit quelques mots incompréhensibles que sa mère peut seule traduire ; il a cependant un peu de mémoire. Les mains sont en flexion sur l'avant-bras, sans athétose ni chorée ; la droite arrive à saisir un objet sans hésitation, soit avec le pouce et l'index, soit avec les quatrième et cinquième doigts ; la gauche ne peut rien saisir. Ses avant-bras sont demi-fléchis et présentent une rigidité considérable, difficile à vaincre ; au coude gauche est une luxation ancienne. Les membres inférieurs ne peuvent en aucune sorte soutenir le corps ; même tenu par deux bras, l'enfant ne peut faire un pas : les pieds sont équins, surtout le gauche ; les genoux sont demi-fléchis ; les cuisses sont également contracturées en adduction, la droite en rotation externe, la gauche en rotation interne ; tous les muscles des membres inférieurs sont en rigidité complète et il est difficile d'obtenir toute extension même dans le décubitus. L'enfant a été soigné pendant quatre ans à l'hôpital, d'abord dans le service de M. le professeur Grancher, puis dans le service de M. le professeur Raymond qui l'a adressé au Dispensaire Furtado-Heine. On ne lui a guère fait que des frictions et donné des toniques.

3 Juin 1898. — Le Dr Redard, assisté du Dr Bezançon, opère le redressement des jambes. Chloroforme. Pendant l'anesthésie les rigidités musculaires diminuent, mais sans disparaître complètement. Les rétractions fibro-tendineuses qui existent en plusieurs endroits forcent à faire la section sous-cutanée des deux tendons d'Achille, du biceps et demi-tendineux du côté gauche. Après extension complète des membres, ceux-ci sont emprisonnés dans des appareils plâtrés. Circoncision, le prépuce étant long et l'enfant se livrant à la masturbation. Le jeune malade est replacé dans son lit avec des coussins entre les jambes pour lutter contre la contracture des adducteurs. L'appareil est difficilement supporté : l'enfant pousse des cris horribles ; on est obligé de le déplâtrer au bout de quelques jours.

12 Septembre 1899. Tout traitement avait été alors abandonné, à peine quelque massage de temps en temps pratiqué sans conviction par les parents. L'enfant ne peut se tenir debout que s'il est soutenu sous les aisselles, il peut aussi faire quelques pas en posant les pieds à plat sur le sol, mais les jambes fléchissent aux genoux. Les adducteurs sont contracturés, les cuisses en adduction et rotation interne; cependant l'extension des jambes peut être obtenue facilement. Hypothermie aux deux extrémités inférieures jusqu'au jarret. Pas d'incontinence d'urine. Cyphose très prononcée : le malade ne peut rester assis sur la chaise qu'attaché au dossier. Les membres supérieurs sont toujours fléchis par la contracture; la langue est toujours pendante, et l'enfant ne peut avaler que mécaniquement, en renversant la tête en arrière. Les yeux sont saillants, mais sans strabisme. L'intelligence s'est un peu développée : il comprend très bien ce qu'on lui dit et il répond en prononçant la première et dernière syllabe des mots. Au point de vue des résultats fonctionnels l'amélioration est donc peu considérable, la marche étant impossible.

OBS. III. — *Paraplégie spasmodique. — Convulsions. — Troubles intellectuels. — Traitement chirurgico-orthopédique. — Amélioration.*

F... Georges, 6 ans. Amené au Dispensaire le 28 juin 1894. Père éthylique et mort de tuberculose pulmonaire en août 1894. Mère sujette aux syncopes, mariée à 17 ans.

Enfant unique né à 7 mois : pesait 2 livres à la naissance. Nourri au sein par la mère. A 8 mois, convulsions qui durèrent jusqu'à 2 ans.

Vers cette époque, les parents s'aperçurent que les jambes étaient raides et incapables de mouvements. Les mouvements de ses bras ont été tardifs.

Etat actuel. — Strabisme interne. Cuisses en flexion sur le bassin et en rotation interne.

Jambes fléchies sur les cuisses, pieds varus-équins. Exagération des réflexes. Rien aux membres supérieurs.

L'enfant ne peut se tenir droit ; la marche est possible, mais difficile : en s'aidant d'un appui, il marche la pointe des pieds tournée en dedans et sur les orteils, le talon ne reposant pas sur le sol ; il tombe assez souvent, embarrassé par l'entrecroisement de ses pieds.

19 Juillet 1896. Double ténotomie des tendons d'Achille à l'anesthésie locale. Double botte plâtrée jusqu'à mi-cuisse maintenant ses jambes dans la rectitude et les pieds à angle droit. Trois semaines après le plâtre est enlevé ; on fait porter à l'enfant l'appareil de Redard avec lequel il marche assez bien. Il garde cet appareil deux ans.

Juillet 1898. La mère qui est en province, écrit au Dr P. Bézançon : « mon fils marche bien, mais ses jambes fléchissent car il ne veut ni donner la main, ni prendre de canne ; cependant lorsqu'il a le moindre appui, il marche mieux ; ses jambes sont moins raides, ses talons portent très bien par terre, il ne louche plus et l'incontinence d'urine a disparu. Son intelligence se développe, il va à l'école et apprend très facilement. »

17 Septembre 1899. L'enfant est toujours en province. Sa mère nous donne ainsi des nouvelles de son fils : « Georges n'est pas complètement guéri, cependant il y a une grande amélioration dans son état ; il va à l'école en s'aidant d'une béquille pour soutenir le côté droit plus faible et d'une canne pour le côté gauche. Ses jambes sont maigres ; il marche en posant les talons sur le sol, mais avec raideur et en fermant le pied droit en dedans. Il est à l'école avec ses contemporains. »

OBS. IV. — Frères jumeaux, 11 ans, M..., Marcel et René.

- a) René. — *Paraplégie spasmodique*. — *Contracture du bras gauche*. — *Convulsions*. — *Strabisme*. — *Troubles de l'intelligence*. — *Ténotomie et appareils plâtrés*. — *Résultats médiocres*.
- b) Marcel. — *Paraplégie spasmodique*. — *Membres supérieurs intacts*. — *Convulsions*. — *Strabisme*. — *Intelligence normale*. — *Pas de ténotomie*. — *Massage*. — *Gymnastique*. — *Amélioration considérable*.

Ces frères jumeaux, amenés au Dispensaire en mars 1898, ont une hérédité très chargée : père éthylique, pas de syphilis ? Mère robuste, a eu des grossesses multiples et variées : 1^o une fille et un garçon à terme bien portants ; 2^o les frères jumeaux ; 3^o deux fausses couches de trois mois chacune ; 4^o deux petites filles à terme nées à un an de distance et mortes toutes deux à 14 mois de coqueluche ; 5^o une double fausse couche de 3 mois, à 8 jours d'intervalle ; 6^o une fille morte macérée ; 7^o un garçon bien portant. Tous ces enfants ont été nourris au sein par la mère sauf les deux jumeaux.

René et Marcel sont nés à 7 mois le 31 décembre 1886. Version par manœuvres internes et accouchement par les pieds. Ils pesaient en tout six livres. Nourris tous deux au sein, pendant six mois, par une nourrice alcoolique. Puis allaitement au verre. A dix mois, diarrhée verte, convulsions pendant 15 jours. Jusqu'à deux ans les parents ne remarquaient rien d'anormal : les enfants avaient une santé excellente et marchaient à l'aide d'un chariot bébé ; en 1889, ils obtiennent même une médaille d'or au concours des Bébés.

René est plus atteint que l'autre ; à 3 ans on s'aperçoit que l'enfant plie ses jambes quand on le met debout et qu'il ne peut marcher. D'aspect débile, il présente un strabisme interne très prononcé. Les pieds sont en hyperextension sur les jambes, les

genoux sont fortement fléchis par la contracture ; adduction forcée des cuisses. Réflexes exagérés, plus marqués à gauche. Les membres inférieurs sont froids à partir du genou jusqu'aux extrémités. Le bras droit est indemne, il est apte à tout mouvement. A gauche, la main est fléchie par la contracture sur le poignet et l'avant-bras sur le bras, le coude est rapproché du tronc. Cyphose très accentuée. La parole est lente et saccadée ; l'intelligence inférieure à la normale. Incontinence d'urine. Il est amené, dans cet état, au Dispensaire, à l'âge de 7 ans.

M. le docteur Redard lui fait, en novembre 1893, une double section des tendeurs d'Achille, puis met des bottes plâtrées. En même temps, il rompt les adhérences du prépuce et le dilate : l'incontinence d'urine disparaît.

Quand on enlève l'appareil, les pieds sont à angle droit sur les jambes et l'enfant debout appuie les talons sur le sol.

On fait porter au jeune malade l'appareil spécial du Dr Redard : la marche est alors possible, mais à condition que la vis d'extension des genoux soit relâchée et que les jambes soient dans une légère flexion. Depuis le port de l'appareil, le croisement des jambes a diminué et le malade tombe moins souvent en avant. On ne fait plus alors aucun traitement.

Le jeune René, est revu le 10 septembre 1899 ; il reste accroupi sur sa chaise, les pieds à angle droit, mais les genoux de nouveau fléchis et frottant l'un contre l'autre par suite de la contracture des adducteurs. Le strabisme est persistant. L'intelligence toujours arriérée. La marche, même avec des appuis, est impossible.

Son frère, Marcel, a un état général meilleur ; il a moins de raideur, marche seul, mais lentement, les genoux fléchis, et sur la pointe des pieds. Pas de contracture des adducteurs. Strabisme interne. Membres supérieurs intacts. Intelligence bien développée. On corrige son équinisme peu prononcé, par de simples redressements forcés, avec massage, mouvements actifs et passifs et sans ténotomie.

Le 9 septembre 1899, l'enfant est revu ; il se tient très bien debout ; il marche en raidissant un peu la jambe droite et en tournant le pied droit en dedans. Les deux talons reposent sur le sol. Le strabisme a diminué. L'état général est excellent.

2° Maladies de Little : Formes spinales sans troubles cérébraux. Ténotomies et soins consécutifs. Guérison.

OBS. V. — *Paraplégie spasmodique. — Strabisme. — Pas de troubles cérébraux. — Ténotomies, appareils, massage, gymnastique. — Guérison.*

F... Berthe, 6 ans. Amenée au Dispensaire le 27 août 1894. Mère bacillaire. Née à 7 mois. Elevée au biberon par une nourrice. Retard très marqué dans la marche; les parents remarquent à un an de la raideur des jambes. Actuellement son attitude est caractéristique : les genoux sont en demi-flexion, les cuisses en adduction et en rotation interne très marquée; les talons ne touchent pas à terre dans la station debout; elle marche avec le secours des objets voisins ou avec deux petites cannes, mais en croisant les jambes. Réflexes rotuliens exagérés. Incontinence d'urine. Strabisme externe de l'œil gauche. Pas de refroidissement des extrémités inférieures; pas de troubles cérébraux; l'intelligence est assez développée, la mémoire est bonne. Les membres supérieurs sont intacts. On prescrit du massage, des mouvements actifs et passifs.

26 septembre 1896. Chloroforme. Pendant l'anesthésie la contracture d'adduction diminue, mais la rotation interne persiste : ténotomies des tendons de la patte d'oie des deux côtés. Manœuvres d'abduction et rotation externe pendant un quart d'heure. Un appareil plâtré lui prenant les membres inférieurs, le bassin jusqu'aux aisselles, fixe l'enfant dans la rectitude; les parents lui retirent le plâtre quatre semaines après. L'enfant n'est revue que plus tard.

10 septembre 1899. — Etat général des plus satisfaisants : appétit excellent, un peu de pâleur du visage. Son développement est conforme à ses douze ans. Dans la station debout elle

se tient bien et ne laisse plus le torse s'affaisser inerte comme auparavant. Elle marche, avec deux cannes, d'une façon correcte. Les réflexes sont normaux. On peut étendre complètement ses jambes sans déterminer de la douleur ; elle peut écarter ses genoux de trente centimètres. L'incontinence d'urine a disparu. Le strabisme est devenu intermittent et n'apparaît deux ou trois fois par jour pendant quelque temps, que lorsque l'enfant a la vue fatiguée par la lecture : car elle sait lire et écrire. Son intelligence est très éveillée.

OBS. VI. — *Contracture spasmodique des membres inférieurs.*
— *Pas de convulsions.* — *Strabisme.* — *Pas de troubles cérébraux.* — *Tenotomies.* — *Gymnastique.* — *Massage.* — *Guérison.*

F.... Louise, 4 ans. Amenée au Dispensaire le 29 août 1898. Père tousse tous les hivers. Mère a eu 3 enfants nés à terme : le premier est venu par le siège complet ; le 2^e et le 3^e par les pieds ; plus notre malade, née à 7 mois 1/2, la mère étant atteinte d'une érysipèle. Rupture prématurée des membranes huit jours avant l'accouchement. L'enfant était très petite. La raideur est apparue dans les premiers mois : on n'a jamais pu asseoir la jeune malade.

Etat actuel. Les extrémités inférieures sont contracturées, surtout la jambe droite. La contracture des adducteurs est si forte qu'on peut à peine passer entre les cuisses la main à plat. Un peu de parésie aux membres supérieurs, mais la main gauche est plus adroite. Cyphose légère. Elle ne peut marcher toute seule, les pieds étant en équinisme et la pointe déviée en dedans. Strabisme interne de l'œil gauche. Pas de convulsions. Pas d'incontinence d'urine. La parole est nette, non hésitante. L'intelligence est normale. Comme traitement, massage, mouvements actifs et passifs qui sont quotidiennement faits ; on place pendant la nuit une planche entre les malléoles pour écarter les jambes.

Octobre 1897. — La raideur a diminué ; peu de contracture des adducteurs : l'abduction est possible. L'enfant marche en poussant une petite charrette. Le pied droit est en rotation interne ; le talon gauche pose sur le sol, le droit est toujours en équin. Cyphose moins accentuée.

Juin 1898. — Chloroformation qui fait disparaître tous les spasmes musculaires. Ténotomie du tendon d'Achille à droite par le Dr Bezançon. Grandes bottes plâtrées jusqu'à mi cuisse.

20 septembre 1899. — La station debout est possible ; la cyphose a disparu. Les genoux sont en extension ; les pieds sont à angle droit sur les jambes et reposent sur le sol. La contracture des cuisses a disparu complètement. L'enfant peut très bien marcher soutenu par la main. Le strabisme a persisté. L'intelligence est normale.

OBS. VII. — *Paraplégie spasmodique des membres inférieurs.* — *Rien aux membres supérieurs.* — *Pas de troubles intellectuels.* — *Ténotomie.* — *Massage.* — *Gymnastique.* — *Guérison.*

Henriette C.... âgée de 9 ans, amenée au Dispensaire le 5 novembre 1896. Pas d'antécédents héréditaires. Née à 7 mois. Enfant chétive, très petite, nourrie au verre. Elle commence à marcher à 2 ans 1/2, mais sur la pointe des pieds et avec des chutes très fréquentes. Incontinence d'urine jusqu'à un ans. Pas de convulsions. Pas de troubles de l'intelligence. La parole est bégayante.

Etat actuel. — L'enfant est robuste. Elle se tient absolument sur ses orteils : l'équinisme est plus marqué à droite où l'astragale est subluxée. Les pieds sont froids et violacés. Raideur dans les jambes. Les genoux sont demi-fléchis ; les cuisses sont en contracture et modérément fléchies sur le bassin. Plus l'enfant marche, plus l'équinisme augmente et la marche devient plus pénible (Voir photographies *avant le traitement de dos et de face*).

5 novembre 1896. — Le Dr Redard pratique la section du tendon d'Achille des deux côtés. Redressement manuel. Double botte plâtrée jusqu'à mi-cuisse.

11 janvier 1897. — L'enfant marche avec des appareils plâtrés, tenue par la main ; elle peut écarter les jambes de cinquante centimètres ; la mère lui fait faire tous les jours des mouvements forcés.

1^{er} mars 1897. — La marche est meilleure ; les talons reposent sur le sol et l'enfant ne traîne plus les pieds ; en marchant, elle ne frotte plus les genoux. Elle peut aller à l'école toute seule avec une canne.

Février 1898. — La raideur des jambes est peu appréciable ; la marche à grands pas est facile, sans appareils d'aucune sorte ; les genoux ont seulement un peu de tendance à se fléchir, de même les orteils. Les pieds sont encore froids. L'intelligence s'est notablement développée.

10 septembre 1899. — La santé est excellente. A la station debout, tenue régulière sauf un peu de flexion de genoux et une légère cyphose. La marche est facile. L'enfant fait une heure de chemin sans fatigue. La démarche est bonne, sauf encore un peu de raideur aux jambes et un certain dandinement. Elle peut écarter les genoux de 50 centimètres, et étendre les membres inférieurs dans l'extension complète. Les pieds sont à angle droit sur la jambe. Un peu de genu valgum à gauche.

Intelligence normale. Mémoire bonne. (Voir photographie après le traitement.)

OBS. VIII. — *Paraplégie spasmodique. — Convulsions. — Pas de troubles intellectuels. — Ténotomies. — Appareils plâtrés. — Massage. — Gymnastique. — Guérison.*

F..., Robert, sept ans et demi, vient au Dispensaire le trois novembre 1898.

AVANT LE TRAITEMENT

VUE DE FACE



Photographie Guillot, Paris.

Henriette C..., 9 ans. Maladie de-Little.

PLANCHE I.

Père alcoolique. Mère bien portante a eu cinq grossesses : deux enfants vivants et bien portants, deux autres morts de méningite, une fausse couche de six semaines, enfin notre malade, né à 7 mois et demi, après un accouchement très difficile (version par manœuvres externes, hémorrhagies ante-partum pendant deux jours). L'enfant pesait deux kilos à la naissance ; il était si chétif que la mère l'a élevé dans du coton et à la douce chaleur d'un fourneau de cuisine. Les parents remarquent vers deux ou trois mois que les jambes restaient toujours croisées ; le père essayait quelquefois de le mettre à cheval sur ses genoux et ne pouvait y arriver. A 11 mois, convulsions. Le malade marche sur ses genoux et ses mains jusqu'à son arrivée au Dispensaire.

Etat actuel. — La station debout est impossible, même en le soutenant il ne peut faire quelques pas. Les cuisses sont en adduction forcée et en rotation interne ; les genoux sont fortement fléchis par la contracture et les pieds en varus-équín. Tous ces symptômes sont plus exagérés à gauche. Réflexes rotuliens exagérés. Atrophie des muscles du jarret. Les membres supérieurs sont intacts ; il est adroit de ses mains. Cyphose très accentuée. L'enfant est intelligent ; il a bonne mémoire, il se rappelle très bien les faits passés à l'âge de quatre ans.

Opération le 24 novembre 1898 par M. le Dr Redard. Chloroforme. Double tétonomie des tendons d'Achille. Les pieds et les genoux sont placés en extension dans de vastes appareils plâtrés qui remontent jusqu'au bassin ; on ménage un écartement de 0,25 centimètres entre les genoux. On enlève l'appareil cinq semaines après. L'enfant ne peut encore se tenir debout tout seul, mais il marche à petits pas quand on le soutient, les pieds reposant à plat sur le sol. Alors massage, gymnastique, mouvements actifs et passifs ; pendant la nuit l'enfant est placé dans son appareil plâtré, qui a été fendu longitudinalement.

15 septembre 1899. — L'amélioration est considérable. Etat général excellent. Le jeune Robert se tient debout sans cyphose

et peut faire cinq à six pas sans appui. A petits pas, avec deux cannes, il peut marcher pendant deux heures. Les réflexes sont encore exagérés des deux côtés. L'intelligence est bien développée : il sait lire et écrire ; il nous dit sans hésiter tous les mois de l'année. Les exercices sont continués, ainsi que le massage.

OBS. IX. — *Paraplégie spasmodique.* — *Rien aux membres supérieurs.* — *Pas de convulsions.* — *Pas de troubles cérébraux.* — *Ténotomies.* — *Massage.* — *Gymnastique.* — *Guérison.*

L... Rose est amenée au Dispensaire en 1894, à l'âge de deux ans 1/2. Grands parents vivants. Père bien portant. Mère robuste ayant eu frère mort épileptique à 22 ans. Quatre enfants : le premier c'est la malade ; les autres sont bien portants et venus à terme. Pas de fausses couches.

La jeune malade est née à 7 mois 1/2, après un accouchement précédé d'une hémorrhagie qui a duré six jours. Nourrie au sein. A un an, quand on voulut l'asseoir, on remarqua la raideur des jambes. Pas de convulsions ni d'incontinence d'urine.

Etat actuel. — Les membres supérieurs sont intacts ; mais les membres inférieurs sont très contracturés. Abandonnée à elle-même, l'enfant se met à genoux et se déplace en rampant ; maintenue debout par deux mains, elle ne s'appuie que sur la pointe des pieds et met le pied droit en valgus. Quand on essaye de la faire marcher la face dorsale des orteils frotte sur le sol. Les genoux sont demi-fléchis par la contracture musculaire ; les adducteurs des cuisses fortement contracturés.

Exagération des réflexes rotuliens des deux côtés.

Les jambes sont froides jusqu'aux cuisses ; cette hypothermie (10° au-dessous de la température des mains) n'est pas sentie par l'enfant et détermine une analgésie complète. L'intelligence est normale.

Octobre 1894. — Le docteur Redard fait section du tendon d'Achille du côté droit ; puis met des bottes plâtrées jusqu'à mi-cuisses. Quelque temps après, ces appareils plâtrés sont rempla-

AVANT LE TRAITEMENT

VUE DE DOS



Photographie Guillot, Paris.

Henriette C..., 9 ans. Maladie de Little.

PLANCHE II.

cés par des tuteurs métalliques avec des plaques au genou pour éviter leur flexion. On conseille le massage, les mouvements actifs et passifs, la marche. A la suite de ce traitement, la jeune malade peut faire quelques pas, traverser une pièce en heurtant encore la pointe des pieds l'une contre l'autre.

Décembre 1896. — Sa mère très soigneuse lui fait régulièrement du massage. L'enfant quitte ses appareils, mais les genoux ont tendance à la flexion. La marche est facile (elle a pu faire, cet été, dix kilomètres à pied). Cependant elle ne peut mouvoir ses orteils ; et il persiste un léger degré d'équinisme. La contracture des adducteurs a diminué.

Mars 1898. — La petite malade a 5 ans 1/2. Elle marche assez bien et traîne moins ses pieds. Elle va à l'école, où elle apprend comme les enfants de son âge. M. le professeur Déjerine voit l'enfant et lui conseille l'électricité ; les mouvements des orteils reviennent peu à peu.

Septembre 1898. — L'enfant va beaucoup mieux : la marche est bonne, mais le talon gauche ne pose pas très bien à terre et le genou du même côté est en légère flexion. Il persiste encore de la contracture des adducteurs.

Septembre 1899. — L'état général est excellent. L'enfant marche bien ; le talon gauche pose à terre, le genou est toujours en légère flexion. La contracture des adducteurs a disparu, la malade peut écarter les cuisses à angle droit. L'intelligence est normale.

CONCLUSIONS.

La thérapeutique médicale de la maladie de Little restait impuissante en présence des difformités multiples occasionnées par cette affection.

La chirurgie orthopédique nous offre aujourd'hui les moyens d'améliorer le sort des jeunes malades, en restituant aux membres leur activité fonctionnelle.

L'intervention chirurgicale aidera à combattre les attitudes vicieuses, par les ténotomies, les ténectomies, les myotomies, les névrectomies. Les greffes tendineuses pourront quelquefois être d'une grande utilité,

Les membres redressés seront maintenus en bonne position par des appareils plâtrés dont il faut surveiller avec soin la confection.

Les soins consécutifs : massage, gymnastique, appareils de marche sont indispensables pour la réussite du traitement.

Les résultats sont subordonnés aux formes de la maladie. Ils sont d'autant plus appréciables que l'intelligence est moins atteinte et les complications moins nombreuses.

L'avenir thérapeutique de la maladie de Little semble appartenir à la chirurgie cérébrale. Mais, en l'état actuel des connaissances anatomo-pathologiques de cette affection, on doit rejeter cette thérapeutique pathogénique et la remplacer par la méthode générale de traitement que nous venons d'exposer.

Vu : LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
LANNELONGUE.

Vu : LE DOYEN :
BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer :
LE VICE-RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS
GRÉARD.

APRÈS LE TRAITEMENT



Photographie Guillot, Paris.

° Henriette C..., 12 ans. Guérison.

PLANCHE III.

BIBLIOGRAPHIE

1. ADAMS. — *The Lancet*, septembre 1891, p. 17.
2. ANDRY. — *Traité de l'orthopédie*, 1741.
3. BLOCQ. — Des rétractions fibro-tendineuses compliquant la contraction spasmodique. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1888-91.
4. BRADFORD. — The surgical treatment of spastic paralysis in children. *Trans. of the Am. orth. Ass.*, 1890, vol. III
5. BRILLARD W. — Spastic paraplegia. *Trans. of the Am. Orth. Ass.*, 1890, vol. IV.
6. BRISSAUD. — Thèse de Paris, 1880.
— *Leçons cliniques* (1^{re} et 2^e séries).
— *Congrès des aliénistes français*, 1898.
7. CESTAN. — Le syndrome de Little. Thèse de Paris, 1899.
8. CHARCOT J. M. — Leçons du mardi 1899, in *Publications du Progrès Médical*.
9. CHIPAULT. — Sur une série de douze craniectomies.
— *Gaz. des Hôpitaux*, 1898, n° 60.
10. DAMBIES. — Du traitement du genu valgum infantil. Thèse de Paris, 1893.
11. DÉJÉRINE. — *Société de Biologie*, 1896 et 13 mai 1897.
12. DROBNIK. — *Norving Likarskie*, 1894, p. 7.
13. ERB. — *Traité d'électrothérapie*.
— Therapie der tabes. *Summ. Klein. Wort.* 1896, n° 150.

14. EULENBURG. — *Zur therapie der Kinderlähmung.*
Sehnen überpflanzung in einem Falle
spastischer paraplegie (sogenannter
Littlesche Krankheit). *Deut. Med.*
Woch. 1898, p. 213.
15. FAURE M. — Traitement des tabétiques. *Gazette des Hôpi-*
taux 1897, n° 119.
16. FEER EM. — Ueber angeborene spastische ghederstarre
Jahrb. Thèse de Bâle, 1890.
17. FOREST-WILLARD. — *Trans. of the Am. Orth. Ass.* 1890.
Vol. IV, p. 282.
18. FREUD. — Die infantile cerebrallähmungen. *Wienn.* 1897,
p. 127.
19. GANGHOLNER. — Zeitschrift für Heilk, 1897.
20. GABARET-NAZARET. — Traitement chirurgical de la con-
tracture permanente infantile. Thèse de Lyon 1885.
21. GILETTE. — A case of tenotomy for the relief of deformity
in spastic paralysis. *Trans. of the Am. orth. Ass.* 1890.,
Vol. III.
22. GILLES DE LA TOURRETTE. — *Iconographie de la Salpê-*
trière, 1889, p. 84 et 1890, n° 3, avec figures explica-
tives.
23. GRASSET. — Les contractures et la portion spinale du fais-
ceau pyramidal. *Cliniques médicales de*
l'hôpital Saint Eloi, Montpellier 1899.
— *Diagnostic des maladies de la moelle*, 1899.
24. HATEMANN. Thèse de Nancy 1896.
25. HOFFA. — Ueber die Sog. angeborene spastische gheders-
tarre und ochehandlung. *Berl. Klin. Woch.*, février 1898
p. 182.
26. LA BONNARDIÈRE (de Lyon). — Traitement orthopédique
des affections tabeto-spasmodiques infantiles et particu-
lièrement de la maladie de Little. *Revue d'Orthopédie*
novembre 1896,

27. LANNOIS. — Les diplégies cérébrales., *Revue de Médecine*, 1893.
28. LEBRUN (de Namur). — Contribution à l'étude du traitement chirurgical de la maladie de Little. *Congrès français de chirurgie 1897*.
29. LE MEIGNEN. — Thèse de Paris 1897.
30. LÉVI-SIRUGUE (Ch). — La maladie de Little. *Gazette des Hôpitaux*, 1898, n° 92.
31. LITTLE. — *Deformities of human frame*, 1853.
— *Trans of the obst. Soc.* 1862.
— *Holme's system of Surg.* 1870.
32. LORRAIN. — Contribution à l'étude de la paraplégie spasmodique familiale. Thèse Paris 1898.
33. LORENZ. — Ueber die chirurgische Behandlung der angeborenen spastischen Gliederstarre.
— *Wienn. Klin. Rundschau*, 1897.
34. MARIE P. — *Leçons sur les maladies de la moelle*, 1892.
— *Traité de Charcot-Bouchard*.
35. MARFAN. — La maladie de Little. *Leçon de l'hôpital des Enfants malades*, 1899.
36. MOCZUKOWSKY. — *Wratsch*, 1883.
— *Berl. Klin. Woch.* 1899.
37. MONCORVO (de Rio-de-Janeiro). — Influence de l'hérédosyphilis dans le tabes spasmodique congénital. *Journal de clinique et de thérapeutique infantiles*, 1898, n° 42.
38. PHILIPPE et CESTAN. — *Société de thérapeutique*, 1897.
39. PINTO PORTELLA. — *Revue des maladies de l'enfance*, 1892.
40. RAYMOND. — Tabes dorsal spasmodique (*Dict. Dechambre*).
— *Leçons cliniques* (3^e série).
— *Maladies de la moelle* (de Lariboisière).
41. P. REDARD. — *Traité de Chirurgie orthopédique*, 1892.
— *Traitement orthopédique de la maladie de Little. Revue internationale de thérapeutique et de pharmacologie*, 25 novembre 1893,

42. P. REDARD et P. BEZANÇON. — Traitement chirurgical et orthopédique de la maladie de Little, *Congrès de Chirurgie*, 1898.
43. ROSENTHAL. — Thèse de Lyon 1892.
44. RUPPRECHT. — Ueberangeborene spastische Gliederstarre und spastische Contracturen (*Volkman's Summl Klin Vortr*, n° 198, mai 1888).
45. SARAH MAC NUTT. — Double infantile spastic hémiplegia, with report of a case, *Journal of med. sciences*, 1885.
46. SCUDER. — The operative treatment of spatie paralysis. *Trans of the Am. Orth. Ass.* 1890. Vol. iv. p. 367.
47. SIMON (P). — La maladie de Little.
— *Traité des maladies de l'enfance de Gran-cher*, T. IV.
48. SPILLER. — On arrest development and Little's Disease.
— *Journal of, nerv. and mental diseases*, février 1898.
49. TERRILLON. — Traitement chirurgical des rétractions musculaires succédant à la contracture spasmodique. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1888-1891.
50. VAN GEUCHTEN. — *Journal de neurologie*, 1897 et 1898.
— *Revue de neurologie*, 1897.
51. VASSAL. — Thèse de Paris 1894.
52. VINCENT (de Lyon). — Le traitement chirurgical de la maladie de Little. *Société médicale de Lyon*, janv. 1898.
53. OSCAR VULPIUS. — Aus der Orthopëdisch-chirurgischen, Praxis, Leipsig 1896 1898, Vert et Co.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
AVANT-PROPOS.....	5
INTRODUCTION : Maladie de Little.....	8
Traitement médical	17
Traitement chirurgical et orthopédique.	
CHAPITRE I ^{er} . — Historique.....	20
CHAPITRE II. — Ténotomies	24
Transplantations tendineuses	32
Chirurgie cérébrale.....	33
CHAPITRE III — Redressements forcés	35
Appareils plâtrés	35
CHAPITRE IV. — Marche, Manipulations, soins consé-	
cutifs	42
Appareils ambulatoires.....	43
Massage, gymnastique, électricité...	50
CHAPITRE V. — Traitement hygiénique et hydrothéra-	
pique	61
CHAPITRE VI. — Indications générales. Résultats	63
OBSERVATIONS.....	68
CONCLUSIONS.....	82
BIBLIOGRAPHIE.....	83

LIBRAIRIE A. MALOINÉ

23-25, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23-25

PARIS

- AUSSET** (Dr), professeur agrégé. — **Leçons cliniques sur les maladies des enfants**, faites à l'hôpital Saint-Sauveur. 1896-97, 1 volume in-8, 1898. 5 fr. »
- BERDAL** (Dr), médecin de consultations à l'hôpital Saint-Louis. — **Traité pratique des maladies vénériennes**. Préface de TENNESON. In-8, 1897, avec fig. et pl. col. 10 fr. »
- BERNHEIM**. — **Immunisation et sérumthérapie**. 2^e édition, revue et augmentée. In-8, 1897. 4 fr. »
- BERNHEIM**. — **Formulaire clinique**, formules pratiques recueillies à la polyclinique de Vienne. Traduit sur la 15^e édition et augmenté de nombreux travaux originaux. Un vol. in-32, cart., 1896. 4 fr. »
- CHATELAIN**. — **Précis iconographique des maladies de la peau**. Ouvrage accompagné de 50 PLANCHES HORS TEXTE EN COULEUR, reproduites d'après nature, par FÉLIX MÉHEUX, dessinateur des services de l'HÔPITAL SAINT-LOUIS. Un fort vol. gr. in-8, 1896, relié toile. 25 fr. »
- COURTADE**. — **Manuel pratique du traitement des maladies de l'oreille**. Un vol. in-18, 1895. 4 fr. »
- GARNIER et DELAMARE**. — **Dictionnaire des termes techniques de médecine**, contenant les étymologies grecques et latines, les noms des maladies, des opérations chirurgicales et obstétricales, les symptômes cliniques, les lésions anatomiques, etc. Préface de H. ROGER, professeur agrégé. In-18, 1900. Broché, 5 fr., relié. 6 fr. »
- KRAFFT-EBING**. — **Traité clinique de psychiatrie**, traduit sur la 5^e édition allemande, par le Dr EMILE LAURENT. Un fort vol. in-8, 1897. 20 fr. »
- LEVILLAIN**. — **Essais de neurologie clinique, neurasthénie de BÉARD et états neurasthéniformes**. In-12, 1895. 4 fr. »
- MALBEC**. — **Consultations et ordonnances médicales**, 2^e édition, revue et augmentée, in-18, rel. souple, 1897. 4 fr. »
- MAURANS** (Dr de). — **Compendium moderne de médecine pratique**, publié sous la dir. du Dr DE MAURIANS. In-8, de 720 p., 1894. 12 fr. »
- NOGUÉ**. — **Précis de posologie infantile**. In-8, rel. s., 1895. 3 fr. 50
- PANSIÉR** (d'Avignon). — **Traité d'électrothérapie oculaire**, avec une préface de M. le Dr E. VALUDE. 1 vol. in-18, avec fig., 1895. 6 fr. »
- PANSIÉR** (d'Avignon). — **Traité de l'œil artificiel**. 1 vol. in-18. cart., avec fig., 1895. 4 fr. »
- STAPFER**. — **Traité de Kinésithérapie gynécologique** (système de BRANDT), nouvelle méthode de diagnostic et de traitement des maladies des femmes. Ouv. contenant la traduction du livre de BRANDT et 130 fig. In-8, 1897. 12 fr. »
- TRUC**, professeur de clinique ophthalmologique à Montpellier, et **VALUDE**, médecin de la Clinique ophthalmologique des Quinze-Vingts. — **Nouveaux éléments d'ophthalmologie**. 2 vol. in-8, 1896, avec 257 fig. et 1 pl. en couleur. 20 fr. »
- VARIOT**. — **La diphtérie et la sérumthérapie**. Études cliniques faites au pavillon Bretonneau. In-8, 1898, avec 28 fig. et 1 pl. col. 12 fr. »
- VAUCAIRE**. — **Formulaire de gynécologie, thérapeutique, traitement des maladies des femmes** (formules des professeurs et médecins spécialistes). In-18, 1895, rel. 4 fr. »
- VIGNES**. — **Technique de l'exploration oculaire**, introduction à l'étude de l'Ophthalmologie. 1 vol. in-8, avec 213 fig. dans le texte, 1896. 8 fr. »